FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1930 — THÈSE N° 496

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean CHICHEREAU

Né à Vendôme (Loir-et-Cher), le 24 juin 1904
Ancien Interne de l'Hôpital de Tours

LES CONCRÉTIONS CALCAIRES DE LA PEAU

(A propos d'un cas familial)

Président : P. LEREBOULLET, *Professeur*

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & Cie, ÉDITEURS
15, RUE RACINE, 15

1930

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1930 — THÈSE N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean CHICHEREAU

Né à Vendôme (Loir-et-Cher), le 24 juin 1904
Ancien Interne de l'Hôpital de Tours

LES CONCRÉTIONS CALCAIRES DE LA PEAU

(A propos d'un cas familial)

Président : P. LEREBOULLET, *Professeur*

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & Cie, ÉDITEURS
15, RUE RACINE, 15

1930

DOYEN . . . M. ROGER

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. M. LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD.
Professeurs sans chaire	MAUCLAIRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE. Neurologie et Psychiatrie.
BINET . . . . Physiologie.
AUBERTIN. . Pathologie médicale.
BÉNARD (H.) Pathologie médicale.
BLANCHETIÈRE. Chimie biologique.
BROCQ . . . Pathologie chirurgicale
BRULÉ. . . . Pathologie médicale.
CADENAT . . Pathologie chirurgicale.
CATHALA . . Pathologie médicale.
CHABROL . . Pathologie médicale.
CHEVALLIER. Pathologie médicale.
De GAUDART d'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
DOGNON. . . Physique.
DONZELOT . . Pathologie médicale.
ÉCALLE . . . Obstétrique.
FEY . . . . . Urologie.
GARNIER . . Pathologie expérimentale
GASTINEL . . Bactériologie.
GATELLIER . Pathologie chirurgicale
GIROUD . . . Histologie.
HARVIER. . . Pathologie médicale.
HOVELACQUE Anatomie.
HUTINEL. . . Pathologie médicale.
JOANNON. . . Hygiène.
JOYEUX . . . Parasitologie.
LABBÉ (Henri) Chimie biologique.

MM.

LAROCHE (G.) Pathologie médicale.
LEMAITRE. . Oto-rhino-laryngologie.
LEROUX. . . Anatomie pathologique.
LEVEUF . . . Pathologie chirurgicale
LÉVY-VALENSI. Neuro-psychiatrie.
LIAN. . . . . Pathologie médicale.
MERCIER (F.) Pharmacologie.
MILLOT..... Histologie.
MONDOR. . . Pathologie chirurgicale.
MOREAU. . . Pathologie médicale.
MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
MOURE. . . . Pathologie chirurgicale.
MULON. . . . Histologie.
OBERLING. . Anatomie pathologique.
OLIVIER. . . Anatomie.
PIÉDELIÈVRE Médecine légale.
PORTES . . . Obstétrique.
QUÉNU. . . . Pathologie chirurgicale.
RICHET. . . . Physiologie.
SÉZARY . . . Dermatologie et Syphiligraphie.
VALLERY-RADOT (Pasteur) . . Pathologie médicale
VAUDESCAL. Obstétrique
VELTER. . . . Ophtalmologie.
VERNE. . . . Histologie.
VIGNES. . . Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

BUSQUET. . . . . Pharmacologie.
GUÉNIOT. . . . . Obstétrique.
LEQUEUX . . . . . Obstétrique.

MM.

NEVEU-LEMAIRE. . Parasitologie.
RETTERER. . Histologie.
ZIMMERN. . . Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ABRAMI. . . .	Clinique médicale.	CHEVASSU . .	Clinique chirurgicale.
CHIRAY. . . .	Clinique médicale.	HEITZ-BOYER.	Clinique chirurgicale.
DEBRÉ	Clinique médicale.	MATHIEU . . .	Clinique chirurgicale.
DUVOIR. . . .	Clinique médicale.	MOCQUOT. . .	Clinique chirurgicale.
FIESSINGER. .	Clinique médicale.	PROUST. . . .	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique méd.	SCHWARTZ. .	Clinique chirurgicale.
LÉRI	Clinique médicale.	LE LORIER . .	Clinique chirurgicale.
AUVRAY. . . .	Clinique chirurgicale.	LEVY-SOLAL .	Clinique obstétricale.
BASSET. . . .	Clinique chirurgicale.	METZGER. . .	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Education physique
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique
WEILL-HALLÉ.	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

En témoignage de mon affection.

A MON ONCLE

M. LE CHANOINE CHICHEREAU

A MADAME HAYE

A MA SŒUR

A TOUS MES AMIS

74178

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. LEREBOULLET

Professeur d'Hygiène et de clinique
des Maladies de la Première Enfance

Qui nous a fait l'honneur de nous recevoir dans son service et nous a inspiré ce travail. Hommage de profonde et respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Marcel LELONG

Médecin des Hôpitaux de Paris

Qui nous a guidé dans l'élaboration de ce travail.

Respectueux hommage.

A MES MAITRES DE L'HOPITAL DE TOURS

M. LE DOCTEUR CHEVÉ

Chirurgien de l'Hôpital (Internat 1926-1927)

M. LE DOCTEUR MERCIER

Professeur de Clinique médicale (Internat 1927-1928)

M. LE DOCTEUR FAIX

Professeur de Clinique obstétricale

M. LE DOCTEUR DENOYELLE

Professeur suppléant de clinique médicale (Internat 1927-1928)

A qui nous sommes tout spécialement reconnaissant de son précieux enseignement.

M. LE DOCTEUR BONIN

Médecin de l'Hôpital

M. LE DOCTEUR HUC

Chirurgien adjoint de l'Hôpital

M. LE DOCTEUR BOIVIN

Médecin adjoint de l'Hôpital

MM. les Docteurs, GUILLAUME-LOUIS, Directeur de l'Ecole de Médecine, LAPEYRE, BOSC, GAUDEAU et MOYRAND.

A Monsieur le Docteur RAMOND

Médecin de l'Hôpital Laënnec

Remerciements respectueux pour l'accueil bienveillant qu'il nous a fait dans son service.

A Monsieur le Docteur WEISSENBACH

Médecin de l'Hôpital Broca

Qui nous a fourni de précieux renseignements.

LES CONCRÉTIONS CALCAIRES DE LA PEAU

(A propos d'un cas familial)

INTRODUCTION

Ce travail est le développement d'une observation de concrétions calcaires multiples de la peau avec sclérodermie chez la mère et l'enfant, qui a déjà été publiée par MM. Lereboullet et Lelong (1) et que grâce à leur bienveillance nous avons pu suivre dans le service de clinique des Enfants Assistés.

Dans ces dernières années, des faits assez nombreux de concrétions calcaires cutanées et sous cutanées, véritables pierres de la peau, ont été publiées par divers auteurs. Ces faits que certains ont qualifiés de goutte calcaire, ne sont pas que des curiosités cliniques. Ils soulèvent pour le pathologiste de nombreux problèmes étiologiques et pathogéniques.

Notre observation apporte un fait nouveau sur lequel on n'a pas insisté jusqu'ici : *le caractère familial.*

A propos de cette observation nous résumerons les faits antérieurement publiés, et nous essaierons de fixer l'état actuel de nos connaissances sur cette question,

1. Cf. P. Lereboullet et Marcel Lelong, *Bul. de la Soc. de Pédiatrie*, février 1930, p. 53.

en montrant d'autre part, toutes les obscurités qu'elle renferme encore.

Sous le nom de pierres de la peau, nous n'entendrons d'ailleurs pas toutes les productions calcaires de la peau. Avec Brocq et Darier nous éliminons :

1° Les ostéomes vrais de la peau (Il s'agit là d'ossification et non d'infiltration calcaire simple).

2° Les processus de calcification secondaires :

α) Tumeurs secondairement calcifiées (épithéliomes, fibromes, loupes, kystes).

β) Phlébolithes et athéromes calcifiés.

γ) Tumeurs pierreuses des vieillards (qui ne sont que des lobules adipeux calcifiés).

HISTORIQUE

Les premières observations de pierres de la peau sont dues à Trincavella (XVI^e siècle), Ambroise Paré et Fallope. Plus tard Richting (1834), Vogel (1843), d'Auvers (1851), Wilckens (1858) publient de nouveaux cas dont l'imprécision s'explique par leur ancienneté. C'est seulement en 1877 que paraît l'observation princeps de concrétions phosphatées, celle de Marotte dans la thèse de Teissier.

Dans les travaux qui suivirent, nous devons éliminer tous les cas relatifs à des calcifications secondaires : l'épithélioma calcifié de Malherbe et les nodules osseux de Poirier et Monin. Les cas de « maladie kystique et calcaire des glandes sudoripares » de Cartellet et Dor en 1898 ; de « tumeurs multiples et singulières des bourses séreuses » de Cornil et Duret ; de « coccidiose cutanée » de Milian ; « d'infiltration calcaire de la peau » de Dervette et de Lexa (1899) semblent, par leur description clinique, rentrer dans le cadre des concrétions calcaires, bien qu'aucune analyse chimique n'ait été faite.

Renon et Dufour (1900) les premiers, puis Profichet (1900), Milian et Neveu (1900), Bayle (1904) inaugurent l'étude chimique qualitative et quantitative des pierres de la peau.

Enfin en 1910 MM. Thibierge et Weissenbach ont individualisé et décrit les premiers, en s'appuyant sur la clinique d'une part, l'anatomie et l'histologie pathologique d'autre part, un type anatomo-clinique : les concrétions calcaires cutanées et sous-cutanées de la sclérodermie. Les travaux ultérieurs qu'ils ont consacrés à ce sujet et ceux de nombreux auteurs français et étrangers ont montré depuis que la plupart des cas de calcifications cutanées ou sous-cutanées rentrent dans ce type morbide ou s'y apparentent de très près.

Le syndrome anatomo-clinique ainsi isolé à juste titre, représente le type, le plus important, numériquement, de l'affection relativement rare que constituent les calcifications cutanées ou sous-cutanées. Merklen, Wolff et Vallette en 1924 publient un cas semblable à ceux de Thibierge et Weissenbach.

Viennent ensuite : l'observation de Weill et Weissmann-Netter, le cas de concrétions localisées de Gilbert et Pollet, puis l'observation très suggestive de Spillmann, Thibierge et Weissenbach, qui montre l'importance du processus local dans les calcifications de la sclérodermie.

En 1929 Weissenbach, Vignol et Guillaumin publient un cas de concrétions calcaires succédant à un syndrome de Raynaud, et Lortat-Jacob. Ternet et Bureau rapportent à la Réunion dermatologique de Strasbourg un cas de concrétions calcaires avec sclérodermie, présentant une calcémie double de la normale et une augmentation du métabolisme basal.

OBSERVATION

(P. Lereboullet et Marcel Lelong,
Bul. de la Soc. de Pédiatrie, février 1930), p. 53.

L'enfant M... Paulette, âgée de 7 ans a été amenée à la consultation du service le 2 mars 1929 parce qu'elle grossit trop.

1° C'est sur *l'obésité* que la mère attire tout d'abord l'attention. Cet état aurait débuté vers l'âge de 4 ans, allant en s'accentuant progressivement. Actuellement, à 6 ans et 3 mois, l'enfant pèse 25 kgr. 350, la taille étant de 112 cm. C'est une obésité de moyenne intensité, sans prédominance locale nette, arrondissant cependant surtout la figure et les fesses. Les mains sont petites, les doigts épais, courts, les pieds sont également courts et trapus.

Il n'y a aucun signe clinique de certitude permettant d'affirmer l'insuffisance thyroïdienne ; notons cependant une tendance au refroidissement des extrémités, avec un livedo très marqué aux membres inférieurs ; les cheveux et les sourcils sont normaux ; l'enfant est vive, plutôt nerveuse et émotive ; peut-être, y a-t-il un certain retard intellectuel. On ne peut néanmoins parler ici d'arriération thyroïdienne, ni d'obésité nettement endocrinienne.

2° Mais ce qui est le plus curieux, c'est l'existence en divers endroits, *d'indurations calcaires* que la palpation met aisément en évidence.

Au milieu de la face externe de la *jambe gauche* on trouve deux noyaux indurés (fig. 1). L'un supérieur profond, a les dimensions d'une pièce de 5 francs ; il est de consistance pierreuse et paraît sous-cutané on même aponévrotique. L'autre inférieur au précédent, en est séparé par un travers de doigt ; il a aussi les dimensions d'une pièce de 5 francs, il est vaguement ovoïde, de consistance pierreuse ; il se mobilise difficilement sur les plans profonds. Au niveau de ces deux noyaux la peau est difficilement plissable ; elle forme un placard cartonné à limites diffuses, d'aspect sclérodermique, dans lequel ces noyaux calcaires paraissent enchassés. Ces deux noyaux apparaissent sur les radiographies, le premier se présente comme un gros clou dont la tête, arrondie, semble correspondre à l'aponévrose et dont la pointe s'enfonce dans la profondeur ; le second se présente comme une nappe de tractus linéaires entrecroisés en réseau. La mère a eut connaissance de ces deux indurations calcaires au moment des premiers essais de marches, l'enfant ayant 12 mois environ.

Sur la paroi antéro-latérale droite de *l'abdomen*, un peu au-dessus et en dedans de l'épine iliaque antéro-supérieure, on voit sur une largeur de deux paumes de main un bouquet de fines taches pigmentaires ; à la palpation, elles correspondent à de nombreux petits nodules du volume et de la consistance d'un grain de plomb, extrêmement superficiels. La peau est plissable

1

2

3

à leur niveau et ils sont contenus dans le pli cutané, faisant corps avec le derme.

Dans la *région sous occipitale droite* il existe un placard d'épaississement dermique et sous dermique de consistance calcaire des dimensions d'une pièce de 1 franc.

Enfin la radiographie systématiquement pratiquée a révélé deux productions calcaires importantes contre la face interne du squelette du *pied gauche*, profondément situées contre les os du tarse, l'une du volume d'une bille, l'autre ovalaire de 3 cm. sur 2 (fig. 2).

Aucune de ces productions calcaires n'est douloureuse.

Le reste de l'examen montre que tous les organes et appareils sont normaux. Signalons cependant une déformation de l'os frontal en carène, avec saillie de la partie médiane et dépressions latérales et un nævus pigmentaire de la région trochantérienne ayant les dimensions d'une pièce de 5 francs.

Le signe de Chvostek existe bilatéral mais plus marqué du côté droit de la face ; il coïncide avec une calcémie normal (0, 113 mgr. au moment d'un premier examen et 0, 08 mmgr. à un second). Le réflexe oculo-cardiaque est fortement inversé (84-44) indiquant une vagotomie très accusée.

La cholestérinémie est de 2 gr. 66 par litre. Le dosage du P. sanguin a donné : 43 mgr. par litre. L'épreuve du métabolisme basal, pratiqué par le Dr Lebée, le 17 avril 1930, a donné : 46,5, soit un chiffre inférieur de 13 % à la moyenne normale. Cet abaissement dépasse légèrement les limites des variations physiologiques (+ ou — 10 %).

La réaction de Wassermann est négative dans le sang.

Les antécédents personnels n'offrent à signaler aucune maladie importante. L'enfant est née à terme, pesant 3,250 gr., a eu sa première dent à six mois et a marché à 13 mois. Coqueluche et grippe légère à 5 ans.

Par contre il est particulièrement curieux de constater que *la mère* présente également depuis son enfance, au niveau de la face antéro-interne *de l'avant-bras gauche*, une masse de consistance dure, pierreuse, de forme rappelant celle d'un cordon, allongé de haut en bas et de dedans en dehors, du diamètre d'un crayon. Le cordon est difficile à mobiliser ; son trajet semble correspondre à un épaississement fibro-calcaire, de la paroi d'une loge aponévrotique. Il est opaque aux rayons X (fig. 3). La réaction du Wassermann de la mère est négative.

Le père est bien portant.

ÉTUDE ÉTIOLOGIQUE

Dans un bon nombre de cas, il est impossible de dépister dans l'histoire des malades une circonstance occasionnelle ayant pu valablement influencer l'apparition des calcifications. Par contre dans certaines observations publiées nous avons noté quelques faits ayant pu jouer un rôle étiologique.

L'étude des faits permet tout d'abord de mettre en relief l'importance des *sexes*, en dehors de toute interprétation pathogénique. Les plaques calcaires nous ont en effet paru plus fréquentes chez la femme que chez l'homme.

Le traumatisme a été retenu par quelques auteurs : *Profichet* cite dans sa thèse, l'exemple d'un malade qui quelques semaines après s'être fracturé la jambe gauche, vit apparaître à la hauteur du foyer de fracture son premier nodule calcaire. Duret cite l'exemple d'un homme qui cinq mois avant l'apparition des premières concrétions au coude gauche, avait fait une chute violente sur cette région ; Richl rapporte le cas d'une jeune fille de 16 ans dont la paume des mains et faces latérales des doigts se couvrirent de nodules calcifiés à la suite de lésions cutanées consécutives au nettoyage de pièces de cuivre par l'acide sulfurique.

D'autres auteurs invoquent le *froid humide* et *le*

rhumatisme chronique comme causes adjuvantes. Le malade de Lexa était atteint d'un rhumatisme chronique déformant attribué à un séjour prolongé dans les champs pendant les pluies d'automne. Le malade de Rénon et Dufour, dès l'âge de 12 ans, fut atteint de crises articulaires douloureuses : la première dura six mois, atteignit muscles et articulations, évolua sans fièvre et s'accompagna de raideurs articulaires.

Dans les antécédents de malades atteints de concrétions calcaires, nous avons rencontré trois fois la *syphilis*. Dans le premier cas (celui de Weill et Wiess-mann-Netter) le père de la malade, syphilitique avéré mourut à 57 ans de manifestations paralytiques accompagnées de troubles psychiques et de gangrène des membres inférieurs. La mère fit trois fausses couches. Une des sœurs à la suite d'un accouchement a reçu un traitement anti-spécifique. La réaction de Wassermann est cependant restée négative. De même la malade de Strachotti avait eu la syphilis à 15 ans.

Le malade de Gilbert et Pollet était aussi syphilitique ; notons toutefois que dans ce cas les concrétions calcaires ont débuté à 30 ans alors que la première manifestation syphilitique cliniquement apparente a été une myélite d'Erb à 61 ans ; les réactions sérologiques étaient négatives.

Certains ont d'autre part invoqué le rôle possible de la *tuberculose*. Dans le cas de Teissier, il s'agissait de calcifications apparues sur tous le corps presque en même temps que la cicatrisation de fistules tuberculeuses cervicales d'origine ganglionnaire. Dans celui de

Gilchrist et Stokes de fines granulations calcaires se sont développées sur un lupus de la face.

Les *troubles endocriniens* ont été constatés chez plusieurs malades, et ont pu précéder l'apparition des concrétions calcaires (Ramond, Vallette, Milian et Périn, Talmazskaïa). Dans des cas avec sclérodermie ou syndrome de Raynaud, ces troubles ont pu en tout cas favoriser l'éclosion de ces syndromes associés.

Dans l'observation de Weill et Weissmann-Netter l'importance des phénomènes endocriniens est évidente: la petite malade avait des règles irrégulières et abondantes, ne survenant que tous les quatre ou cinq mois. A l'âge de 20 ans, les premières concrétions apparaissent. Dans les années qui suivent, les poussées de la maladie coexistent avec des périodes d'aménorrhée complète. Le cas de Talmazskaïa est aussi intéressant, car les lésions cutanées apparurent peu après la ménopause.

Il convient d'insister tout particulièrement sur les cas où les pierres de la peau sont associées à des syndromes qui apportent avec eux une note endocrinienne caractérisée ; nous voulons parler :

Du syndrome de Raynaud simple.

Du syndrome de Raynaud, premier stade d'une sclérodactylie.

De la sclérodermie proprement dite, sans syndrome de Raynaud.

La *maladie* de Raynaud simple est nettement indiquée dans les trois observations de Weissenbach-Vignal-Guillaumin, de Talmazskaïa et de Fernet et Nahan.

Dans le premier cas il s'agissait d'une malade qui vit apparaître au début de l'hiver, une cyanose permanente des mains, très accentuée par les temps froids, et sur laquelle se greffèrent des accès de cyanose paroxystique. Au bout de quelque temps la cyanose permanente prédomina au médius droit. Cinq ans après le début de ces troubles vaso-moteurs, les premières concrétions apparurent à la face palmaire de la troisième phalange de ce doigt et s'étendirent ensuite à la deuxième et à la première. Dix ans après la constatation de ces calcifications des phénomènes d'asphyxie et de syncope locale se produisirent au niveau des orteils.

Dans l'observation de Talmazskaïa, le syndrôme fut également longtemps incomplet, ne se manifestant pendant près de trois ans que par des engourdissements, des sensations de doigt mort et de la pâleur des téguments de la main. A la fin de la troisième année, les phénomènes d'asphyxie locale survinrent, coexistant justement avec les premiers nodules calcaires des doigts. Nulle part dans ces deux dernières observations nous ne voyons signaler la moindre trace de sclérodermie.

Dans un autre groupe de faits, le syndrome de Raynaud n'est que le début d'une sclérodermie à type de sclérodactylie. Il en était ainsi dans l'observation de Thibierge et Weissenbach où sclérodactylie et pierres de la peau se produisirent presque en même temps. Dans le courant de l'automne apparaissent chez la malade des engourdissements et des sensations de doigts morts accompagnées de cyanose du dos de la main et de pâleur des doigts. Trois mois après, en même temps

que les premiers signes de sclérodactylie, on note les premières concrétions de la peau au niveau des doigts.

De même, dans le cas de Vallette, l'affection débuta par des sensations de piqûres d'aiguilles, de tension au niveau des doigts qui s'accompagnèrent rapidement de sclérodactylie suivie, deux ans après le début de ces symptômes, d'une sclérodermie du cou et de la face qui évolua en même temps que les pierres de la peau.

La malade de Milian-Perin-Horovitz vit d'abord apparaître au niveau des doigts de la rougeur accompagnée de gêne fonctionnelle et suivie, deux ans après, de phénomènes de syncope locale et de plaques sclérodermiques des hanches sur lesquelles apparurent des calcifications.

Dans l'observation de Weill et Weissmann-Netter, les troubles vaso-moteurs débutèrent à 8 ans, tandis qu'à l'âge de 20 ans se produisirent les premières concrétions des doigts accompagnées de signes de sclérodactylie. Des faits analogues sont consignés dans les observations de Lewandowsky et de Stradiotti.

Il y a souvent entre l'apparition des pierres de la peau et celle de la sclérodermie une coïncidence évidente. Dans certains cas au contraire les concrétions calcaires se manifestent longtemps après la sclérodermie, comme dans celui de la malade de M. Ramond qui constata la présence de nodules calcifiés dans les régions des coudes, des genoux ; dans la région sacro-coccygienne, dix ans après les premiers troubles vaso-moteurs des doigts et les premiers signes de sclérodactylie.

Enfin, dans un 3e groupe de faits, les concrétions calcaires accompagnent une sclérodermie typique, elle-même se produisant sans troubles circulatoires des extrémités. Elles peuvent apparaître alors que la sclérose tégumentaire n'est pas appréciable cliniquement, qu'il existe une sclérodermie « sans sclérodermie », mais avec lésions musculo-tendineuses. L'observation de MM. Spillmann-Thibierge-Weissenbach est à ce point de vue très intéressante. Il s'agissait d'une jeune fille chez laquelle on vit apparaître à la suite d'une diphtérie, compliquée de lésions rénales, des rétractions musculaires amenant de la flexion des avant-bras sur les bras et des jambes sur les cuisses. Deux ans après l'apparition de ces symptômes et les rétractions musculo-tendineuses continuant à s'aggraver, on vit se produire des concrétions calcaires qui se disséminèrent rapidement. C'est l'examen histologique, fait quelques années après, qui donna la clef du diagnostic en montrant les lésions du tissu conjonctif sous-cutané et un processus de calcification analogue à celui que l'on rencontre dans la sclérodermie.

Telles sont les circonstances étiologiques que nous avons pu relever dans l'histoire clinique des malades dont l'observation a été rapportée par les divers auteurs.

L'observation que nous citons nous permet de mettre en relief un facteur étiologique intéressant : *le facteur familial*.

Le caractère familial est exceptionnel. Toutefois, notre observation n'est pas unique. Duret a rapporté le cas

d'une jeune fille de 17 ans qui était atteinte de pierres de la peau de même que son frère.

L'observation de MM. Lereboullet et Lelong présente enfin un dernier trait étiologique important à souligner : l'âge infantile du sujet. Ce point est d'autant plus à retenir que nous avons vu souvent les concrétions de l'adulte débuter dès l'enfance. Il en était ainsi chez la mère et chez la fille dont nous avons rapporté l'observation.

En résumé, les circonstances qui précèdent l'apparition de *la goutte calcaire* sont nombreuses : le traumatisme, la syphilis, le rhumatisme chronique, la tuberculose peuvent avoir une influence. Mais il semble que les troubles de la sécrétion des glandes endocrines et surtout les troubles trophonévritiques (maladie de Raynaud et Sclérodermie) se voient avec une fréquence particulière dans les antécédents de ces malades. Nous aurons à étudier dans un chapitre spécial de pathogénie, comment on peut comprendre le mécanisme d'action de ces facteurs étiologiques si divers.

ÉTUDE CLINIQUE

Période de début. — Le début des concrétions calcaires de la peau est habituellement lent et insidieux. C'est par hasard, au cours d'un examen clinique général que les tumeurs sont découvertes. Il arrive parfois que le malade vient consulter pour un écoulement de liquide blanc crémeux, écoulement qui s'est produit spontanément, sans douleur, au niveau d'une tumeur passée jusque-là inaperçue et qui laisse une fistule longue à se cicatriser. Parfois les nodules calcaires sont découverts à la suite de phénomènes douloureux. Dans le cas de Talmazskaïa, les localisations primitives se firent à la pulpe des doigts et amenèrent l'apparition d'un véritable panaris. Thibierge et Weissenbach, Vallette, rapportent deux cas semblables.

Dans le tiers de nos observations, nous les avons vues commencer par les doigts ou la main, souvent aussi par les avant-bras ou les coudes. Ces localisations primitives existent dans presque tous les cas qui compliquent la stérodactylie ou qui ont été précédés de phénomènes vaso-moteurs des extrémités. L'apparition aux jambes est beaucoup plus rare.

La première localisation aux doigts se fait très souvent à la face palmaire du médius, près de l'extrémité distale, puis quelques semaines après, une autre

tumeur fait son apparition à la pulpe de l'auriculaire ou du pouce, ou encore à la paume de la main. Il est plus rare de voir la maladie commencer par les faces latérales ou dorsales des doigts. Les deux mains peuvent être atteintes simultanément ou alternativement.

Aux avant-bras, les localisations primitives les plus fréquentes sont : les coudes, soit juste au niveau de l'olécrane ou à quelques centimètres de l'interligne articulaire, les plis de flexion de la région antérieure de l'articulation et le bord cubital.

Période d'état. — Les concrétions se présentent alors comme de petites tuméfactions de forme variable, de volume allant de celui d'un grain de mil à celui d'un noyau de cerise, ou même davantage, soulevant la peau qui à leur niveau peut être normale ou présenter diverses altérations pathologiques : rougeur, finesse spéciale ou au contraire épaississement et perte de souplesse si la lésion se complique de sclérodermie.

Leur consistance dépend du stade de leur évolution. Au début elles sont molles, nettement fluctuantes et simulent parfois à s'y méprendre un abcès froid. Plus tard, quand le liquide qu'elles contiennent s'est en partie résorbé, leur consistance devient plus ferme et parfois même très dure. Il arrive en certains cas que la périphérie est dure et cornée, alors que le centre est ramolli.

Elles sont habituellement adhérentes au derme quand elles ont atteint un certain stade de leur évolution.

Elles sont presque toujours libres sur les plans profonds quand il n'existe pas à leur niveau de sclérodermie. Quand leur nombre est trop considérable, elles peuvent occasionner une certaine impotence.

Évolution. — Un certain temps après son apparition la concrétion peut s'ouvrir : la peau rougit, devient extrêmement fine, s'ulcère et il s'écoule une bouillie blanchâtre constituée par un mélange de sérosité et de granulations plus ou moins fines qui donnent aux doigts qui palpent la sensation de petits grains de sable. L'ulcération de la peau peut aboutir à l'élimination d'un véritable caillou. Il s'agit toujours dans ce cas de granulations datant de plusieurs années. Un stylet introduit par l'orifice ainsi formé peut s'enfoncer de 1 ou 2 centimètres. Il peut arriver que deux granulations voisines s'ulcèrent en même temps. On peut aussi rencontrer trois ou quatre orifices, trrès paprochés. L'écoulement de liquide crémeux peut ne durer que quelques jours ou au contraire persister plusieurs semaines ou plusieurs mois.

Toute cette évolution ne s'accompagne en général d'aucun phénomène douloureux.

Il n'en est pas toujours ainsi comme le prouvent les exemples de Vallette et Talmazskaïa. Talmazskaïa fait observer que ces nodules peuvent devenir spontanément douloureux, rouges et œdématiés sans qu'une élimination calcaire s'en suive. Il s'agit sans doute de tentatives d'élimination avortées.

D'autre part, les concrétions calcaires peuvent

rester localisées en un point des téguments, mais presque toujours elles ont tendance à s'étendre.

Les sièges les plus fréquents sont très variables, mais il existe cependant des régions de prédilection parmi lesquelles nous devons placer :

Sur le membre supérieur : l'olécrane, la partie postérieure de l'avant-bras, les plis du coude. Sur le membre inférieur : les territoires cutanés avoisinant le grand trochanter, les fesses, la partie antéro-externe des cuisses, les genoux et tout spécialement la région prérotulienne, les parties antérieures de la jambe, les mollets, les orteils.

Il est assez fréquent aux coudes, et dans les régions trochantériennes d'observer des calcifications bilatérales. Cette évolution peut se faire simultanément ou alternativement.

Les autres localisations à la paroi antérieure de l'aisselle, à la région du grand pectoral, à la paroi antéro-latérale de l'abdomen se voient, mais avec une moindre fréquence. Notons de plus qu'il est assez rare de les voir à la tête. Notre malade en présentait cependant à la région occipitale. Duret en a observé un cas à la joue, et Lortat-Jacob un autre où les concrétions étaient symétriques et siégeaient dans la région malaire.

Les tumeurs ainsi disséminées peuvent rester séparées par de grands intervalles de peau saine ou au contraire se grouper par deux ou trois et se trouver dans la suite enveloppées d'une même gangue fibreuse. Nous avons constaté qu'elles avaient aussi tendance à

se disposer en chaîne continue sur certain lieux d'élection comme la face postérieure ou le bord cubital de l'avant-bras, le bord interne du bras ou en amas comme cela se produit dans la région des plis du coude. Quelquefois ces concrétions sont si nombreuses, si serrées les unes contre les autres qu'elles forment un véritable blindage doublant la paroi. Ces plaques calcaires siègent habituellement à la fesse, à la région trochantérienne ou au bras. Elles peuvent être au nombre de deux. Leur étendue est parfois considérable ; elles peuvent atteindre 15 et 20 cm. comme cela se voit dans les exemples de Derville et de Stradiotti. Cliniquement elles se présentent comme une masse dure, étendue sous la peau, adhérente ou non suivant les cas aux plans sus et sous jacents. Dans le cas de Talmazskaïa la tumeur était difficilement mobilisable sur l'aponévrose et la peau ne glissait pas sur la tumeur. Dans les autres observations de Stradiotti et Derville, les placards étaient libres de toute connexion avec les plans voisins.

Les nodules ainsi disséminés atteindront le plus souvent un volume supérieur à celui des concrétions du début. Ils se présentent la plupart du temps comme des tumeurs de la grosseur d'une noix ou même d'une orange ou du poing comme le prouvent les exemples cités par Lexa et Duret. Quelquefois par contre ils apparaîtront tout au plus comme de petits grains de plomb qui criblent les téguments.

La multiplicité des localisations est variable avec les individus de même que leur rapidité d'extension qui

dans certains cas peut atteindre dix et douze ans. D'autre part leur évolution particulière est identique à celle que nous avons décrite au début de ce chapitre.

L'association des pierres de la peau avec la sclérodermie crée un type anatomo-clinique spécial qui mérite d'être individualisé à part, comme y ont insisté à juste titre Thibierge et Weissenbach.

Cette sclérodermie est souvent à début sclérodactylique : les doigts sont effilés ; raides immobiles, à leur niveau la peau est fine et adhère à l'os sous-jacent. Les lésions de sclérose peuvent s'étendre aux membres inférieurs où elles sont toujours moins marquées. Elles atteignent, mais avec une moindre fréquence, le visage qui prend l'aspect du masque sclérodermique.

Le type de sclérodermie localisée est rare. Notre petite malade en est cependant un bel exemple car deux concrétions siègent au niveau de deux plaques de Morphée. Le malade de Lortat-Jacob présentait également deux plaques sclérodermiques aux régions malaires, sur lesquelles s'étaient également developpées des calcifications.

Les nodules calcaires, la plupart du temps, siègent au niveau des téguments atteints de sclérose ; mais ce fait n'est pas constant. Il est capital de souligner qu'on peut les voir aussi se localiser en des régions cutanées parfaitement souples.

Les concrétions calcaires peuvent coexister non seulement avec les manifestations cutanées de la sclérodermie, mais encore avec les lésions musculaires fréquentes au cours de cette affection. L'exemple cité par Ramond

est à ce point de vue très intéressant. Mais le plus caractéristique est le cas de Diestchy. Il s'agissait d'une jeune malade chez laquelle évoluèrent successivement : des califications cutanées et tendineuses, des rétractions et des atrophies musculaires et de la sclérodermie. La rétraction tendineuse et les atrophies musculaires amenèrent des ankyloses presque absolues. La malade de Spillmann-Thibeige et Wessenbach, par ses atrophies musculaires, ses rétractions tendineuses,son état cachectique est à rapprocher du cas précédent mais s'en distingue par l'absence de lésions des téguments. Dans le cas de MM. Lereboullet et Lelong qui sert de base à ce travail, certaines indurations calcaires en forme de cordons semblent bien correspondre à des trajets tendino-aponévrotiques.

Des concrétions calcaires coexistant avec des atrophies musculaires, siégeant au niveau des épaules et des cuisses et s'accompagnant d'ankylose et de flexion des membres sont encore signalées dans deux autres observations : celles de Profichet et de Rénon et Dufour. Dans ces deux cas il n'est pas fait mention de sclérodermie, d'autre part les examens histologiques sont insuffisants. Il ne nous est donc pas possible d'affirmer avec certitude que ces deux observations rentrent dans le cadre du syndrome des concrétions calcaires de la sclérodermie.

Pronostic. — Le pronostic est habituellement bénin. Il ne devient grave que par l'extension du processus de calcification, ou l'aggravation de la sclérodermie ou

encore l'apparition de rétractions musculo-tendineuses qui rendent ces malades absolument infirmes. Profichet cite dans sa thèse l'exemple d'un jeune homme de 26 ans, atteint de concrétions calcaires et d'ankylose des membres, et qui mourut en pleine cachexie.

ÉTUDE RADIOLOGIQUE

« Sous l'écran les concrétions calcaires se présentent comme des masses sombres dont l'opacité absolue tranche sur l'ombre moins intense du tissu musculaire ou du tissu cellulaire sous-cutané. Leur siège sous la peau est souvent nettement indiqué par la radiographie » (Belot et Nahan). Elles apparaissent inégales et irrégulières, comme formées de l'agglomération de plusieurs masses plus petites.

La radiographie de la jambe de notre petite malade montrait deux images différentes : l'une se présentent comme un gros clou dont la tête arrondie, semblait correspondre à l'aponévrose et dont la pointe s'enfonçait dans la profondeur, l'autre apparaissait comme une nappe de tractus linéaires entrecroisés en grillage

Dans les zones où les calcifications sont nombreuses, elles se disposent sur l'écran sous forme de cordons presque continus ou prennent l'aspect de nombreux grains de plomb. Les grands placards de blindage doublant les téguments dessinent une ombre large et également très opaque.

En outre la radiographie permet de dépister des concrétions non appréciables cliniquement.

Elle est d'autre part un excellent moyen de diagnos-

tic avec les tophi goutteux car ces derniers sont perméables aux rayons.

Notons en terminant qu'on ne trouve jamais de lésions du squelette. Il n'y a jamais de signes de raréfaction ou de dessification. Les concrétions siègent toujours à distance des os.

ÉTUDE CHIMIQUE

1° Examen chimique des concrétions. —L'examen chimique des concrétions dans le cas où il a pu être pratiqué a montré que ces dernières étaient constituées de carbonate et de phosphate de chaux en proportions variables, l'un des corps pouvant prédominer mais l'autre étant rarement absent. Ces recherches ont toujours montré l'absence d'acide urique et de cholestérine.

Voici les résultats consignés dans les quelques observations que nous avons recueillies :

Renon et Dufour :		
	Phosphate de Ca.....	19 %
	Carbonate de Ca.....	3 %
Profichet :		
	Phosphate de Ca.....	40 %
	Carbonate de Ca.....	4 %
Bayle :		
	Phosphate de Ca.....	55 %
	Carbonate de Ca.....	10 %
Weilet-Wassermann :		
	Phosphate de Ca.....	90 %
	Carbonate de Ca.....	10 %
Gilbert et Follet :		
	Phosphate de Ca.....	63 %
	Carbonate de Ca.....	7 %
Talmayskaïa :		
	Phosphate de Ca.....	presque exclusif
	Carbonate de Ca.....	traces

Cramer :

Phosphate de Ca ..... presque exclusif

Marotte :

Phosphate de Ca ..... presque exclusif

Weissenbach-Vignal :

Phosphate de Ca ..... presque exclusif

Vallette :

Phosphate de Ca ..... pur

Thibierge et Weissenbach :

Carbonate ..... prédominant

Lewendovisky, Weber, Stradiotti, Diestchy :

Carbonate ..... presque exclusif

Spillmann-Weissenbach :

Carbonate ..... presque exclusif

Lortat-Jacob :

Carbonate ..... presque exclusif

Fernet et Nahan, Durien, Riehl, Wildbolz, Lexa ont trouvé du phosphate et du carbonate de Ca sans indiquer les proportions de ces deux corps. Nous voyons que le nombre de cas ou le phosphate prédomine est sensiblement égal à celui où le carbonate est plus abondant.

2° Examen clinique du sang. — *a*) Les dosages du *calcium* dans le sang n'ont été faits que dans un petit nombre de cas. Voici les résultats qui ont été trouvés :

Observ. personnelle : 1er examen	113 mg.
— 2er examen	86 mg.
Weissenbach-Vignal	88 mg.
Weill et Weissmann	101 à 127 mg.
Vallette	115 mg.
Lortat-Jacob	Chiffre double du chiffre normal
Gilbert et Pollet	Légère augmentation
Milion-Périn	118 mg.

Nous voyons d'après ce tableau que dans les concrétions calcaires, la calcémie oscille dans les limites des variations normales. C'est seulement dans le cas de Lortat-Jacob qu'il a été noté une hypercalcémie nette.

b) Le dosage du *phosphore* sanguin, quand il a été pratiqué, a donné des renseignements plus suggestifs. Weissenbach et Vignal ont trouvé chez leur malade 84 mg. (chiffre normal 120 à 125 mg.). Weill et Weismann-Netter après plusieurs dosages ont constaté que le taux du phosphore sanguin de leur malade oscillait entre 89 et 200 mg. Le chiffre donné par Vallette atteint le maximum de la normale. Le résultat fourni par Gilbert et Pollet est quadruple de la normale.

On peut donc conclure que dans quelques cas, et alors que le taux de la calcémie reste normal, il y a une élévation nette de la phosphorémie. Toutefois ce fait n'est pas constant et dans notre observation personnelle, le phosphore sanguin n'a pas dépassé 43 mg. par litre.

c) Le dosage de la *cholestérine* dans le sang a été rarement pratiqué. Dans le cas de MM. Lereboullet et Lelong, cette recherche a révélé une hypercholestérinémie très marquée (2 gr. 66 au lieu de 1 gr. 80). C'est là un point particulier de cette observation. La cholestérine était légèrement augmentée dans le cas de Weissenbach, Vignal-Guillaumin.

En résumé, on voit combien sont variables, les données fournies par l'examen du sang.

d) *Equilibre acide-base* et *taux des albumines*. — C'est là une recherche qui pourrait être intéressante.

Nous l'avons trouvée dans l'observation si fouillée de Weissenbach, Vignal-Guillaumin. Ces auteurs ont noté un équilibre acide-base et une réserve alcaline normaux. Le taux des albumines et le rapport : sérine-globuline étaient diminués.

e) *Métabolisme basal.* — Cette recherche a été pratiquée dans bien peu de cas. Dans ceux où elle a été faite elle ne semble pas avoir apporté de renseignements contradictoires. Dans notre cas, le métabolisme basal était plutôt abaissé, sans s'écarter cependant beaucoup des limites de la normale. Par contre, dans le fait étudié par Weissenbach, Vignal, Guillaumin, le métabolisme de base était augmenté de 21 %. Il en était de même dans le cas de Lortat-Jacob, Fernet et Bureau.

Telles sont en résumé les données apportées par les recherches chimiques et physicochimiques. Elles sont encore bien fragmentaires, souvent variables. Voyons maintenant si l'anatomie pathologique n'est pas plus instructive.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Quoique notre cas ne nous ait pas permis d'apporter une contribution personnelle à ce chapitre, nous croyons utile de résumer ici les données essentielles de l'anatomie et de l'histologie pathologiques.

L'étude macroscopique d'une concrétion calcaire, n'apporte que des renseignements peu intéressants. A l'œil nu une concrétion apparaît comme une tumeur de volume et de forme variables, de consistance molle si la lésion est récente, dure au contraire si la lésion est ancienne.

Les images microscopiques peuvent se ramener à deux types : le type inflammatoire pur (granulome calcaire de Milian), le type non inflammatoire ou diathésique.

1° Type inflammatoire. — Dans cette variété bien décrite par Cornil et Milian, puis Profichet, Fernet et Nahan il existe des signes nets d'inflammation. Il s'agit d'un tissu d'inflammation à aspect plus ou moins spécifique, qui au niveau de sa patrie nécrobiotique subit secondairement une imprégnation par les sels calciques : c'est une calcification (Wolf et Vallette). Quand la nodosité est bien constituée, on constate à la coupe que son centre est formé par une agglomération de grains ovoïdes

présentant les caractères chimiques et les colorations de la chaux, entouré par une gangue de tissu fibro-conjonctif. Cette coque fibreuse contient des cellules embryonnaires, des cellules conjonctives et même des cellules géantes ; Milian y a noté de plus, de gros corps ovalaires sans noyau, réfringents, qu'il a considéré comme des coccidies. Ajoutons que le centre crayeux peut se ramollir et devenir crémeux. Les cellules qui infiltrent la coque conjonctive peuvent subir l'homogénéisation et la dégénérescence hyaline.

2° Type non inflammatoire. — Dans un second type, l'examen le plus attentif ne permet de déceler aucun signe certain d'inflammation.

La masse centrale, anhiste, véritable tophus calcaire est située au sein d'une gangue conjonctive aux fibres particulièrement denses et tassées, parsemées de très rares cellules.

Wolf et Vallette ont décrit avec minutie les éléments du tissu conjonctif, qui entourent le bloc calcaire. Pour eux, quand on prend soin d'étudier les lésions au début on constate d'abord une surcharge calcaire pure, sans aucune réaction locale, de même que l'on constate initialement dans la goutte, une surcharge uratique, pure de toute réaction locale. C'est seulement plus tard qu'on voit apparaître, autour du tophus calcaire qui se comporte comme un véritable corps étranger, une réaction du tissu conjonctif voisin.

Les cellules du tissu conjonctif subissent alors des modifications successives dont les étapes sont les sui-

vantes : homogénéisation, hyalinisation, fibrose, sclérose et enfin calcification. Ses fibres scléreuses se surchargent de chaux dans toute leur étendue. Au début la chaux forme des blocs séparés qui confluent secondairement.

Au voisinage immédiat de la substance calcaire peuvent apparaître des cellules géantes et parfois même d'assez nombreux lymphocytes. Les polynucléaires sont rares. Wolf et Vallette insistent sur l'identité de ce processus histopathologique avec celui que l'on constate dans la goutte.

PATHOGÉNIE

La formation de concrétions calcaires de la peau a soulevé des théories nombreuses.

1° Siège initial des concrétions. — On a d'abord discuté le siège initial précis de la concrétion calcaire.

Pour Malherbe et Chenantais, la calcification se ferait initialement autour des glandes sébacées hypertrophiées et devenues kystiques.

Unna admet que le processus débute par les glandes sudoripares. Une opinion voisine est exprimée par Cartillet et Dor, puis Derville. Dans une observation publiée en 1885, Malherbe lui-même, infirmant sa première opinion semble s'orienter vers l'idée d'un début possible par les glandes sudoripares.

Poirier et Monin, pensent à la calcification des lobules adipeux.

Pour Toupet, le fait primitif serait une thrombose veineuse, le vaisseau oblitéré s'infiltrant de sels calcaires. De même Levinski, émet l'hypothèse de thrombose des vaisseaux lymphatiques.

Milian et Duret admettent que le début des concré-

tions se fait dans les bourses séreuses sous-cutanées, le point de départ étant une sorte d'endothéliome (Cornil).

En réalité si chacun de ces sièges est possible, en fait l'histologie montre que le début se fait le plus souvent dans le tissu sous-cutané lui-même, comme l'ont observé en particulier Gilbert et Pollet, Thibierge et Weissenbach et Merklen, Wolf et Vallette.

2° Mécanisme de la précipitation calcaire. — De toute façon il reste à expliquer le problème le plus important : quel est le mécanisme de la calcification.

La théorie la plus ancienne est la théorie *inflammatoire*. Elle a été soulevée par Milian et Profichet, Curtillet et Dor, Derville. Pour ces auteurs le processus rappelle le processus d'enkystement des parasites. Milian crut même reconnaître des figures de coccidies, mais toutes les cultures et toutes les inoculations sont restées négatives.

La théorie infectieuse est donc très douteuse. En tout cas selon la remarque de Gilbert et Pollet, elle ne saurait s'appliquer qu'à la première forme anatomique : celle où existent des signes évidents d'inflammation. La plupart des auteurs se rangent à l'hypothèse d'une *dyscrasie calcaire*, d'un trouble du métabolisme du calcium entraînant la précipitation de sels de chaux dans le tissu sous-cutané.

Toutefois, entre les opinions exprimées, il faut encore faire des différences, selon que pour expliquer la précipitation des sels de chaux on doit jouer le principal

rôle aux conditions humorales générales ou bien aux conditions tissulaires locales.

a) Gilbert et Pollet et semble-t-il, Merklen, Wolf et Vallette, insistent surtout sur les conditions d'ordre général, sur les troubles du métabolisme calcique. Il s'agit d'une véritable dyscrasie calcaire, comparable à la goutte uratique : c'est la calciose de Lancereaux, la calcinose des auteurs Allemands, la calcinose généralisée de Lhermitte.

A l'état normal le calcium sanguin a un taux de fixité remarquable : environ 110 mg. par litre de plasma. Ce taux dépend d'une part des apports et des excreta calciques, mais surtout il est réglé par un mécanisme régulateur dont les éléments sont encore mal connus. A cette régulation semblent concourir le système nerveux végétatif et les glandes endocrines, en particulier le corps thyroïde, l'ovaire, le thymus et surtout les parathyroïdes. De nombreux auteurs en particulier Weil et Guillaumin ont montré l'influence des glandes endocrines sur le métabolisme calcique. Ainsi s'explique la plus grande fréquence des concrétions calcaires chez la femme. De même on comprend ainsi aisément l'association des plaques calcaires avec la sclérodermie et le syndrome de Raynaud.

A dire vrai, les cas où l'analyse chimique a pu déceler une *hypercalcémie* nette sont rares. Comme Weil et Weissmann l'ont souligné, le chiffre du calcium sanguin est le plus souvent normal. L'inconstance de l'hypercalcémie dans la goutte calcaire serait analogue à l'inconstance de l'hyperuricémie dans la goutte uratique.

Pour expliquer la précipitation calcique, on est alors conduit à invoquer, à défaut de l'hypercalcémie, une modification des *qualités du solvant*. Les travaux modernes ont montré, en effet, que l'existence dans le plasma et les tissus de calcium à l'état soluble dépend de très nombreux facteurs physiques et chimiques.

La solubilité du calcium, dépend d'abord, du PH sanguin et est variable selon l'état d'acidose ou d'alcalose. Ce n'est que dans quelques rares observations, en particulier celle de Weissenbach, Vignal et Guillaumin que cette étude a été poussée assez loin. Il y a peut-être là une recherche d'avenir, mais jusque-là rien de net n'a pu être signalé.

Le fait le plus suggestif est que la solubilité du calcium dans l'organisme, semble en rapport avec le taux des autres ions, en particulier avec le taux du phosphore sanguin Dans plusieurs observations, que nous rapportons, l'analyse chimique du sang a montré, une *hyperphosphorémie* nette, pouvant atteindre deux ou trois fois la teneur normale (Gilbert et Pollet, Vallette). Dans nombre de cas l'analyse chimique des concrétions a révélé qu'elles étaient faites de phosphate de chaux.

Le rachitisme est un autre exemple de l'intimité des rapports qui existent entre le métabolisme de la chaux et le métabolisme du phosphore et à propos de la goutte calcaire certains auteurs invoquent l'idée d'une diathèse de l'acide phosphorique comparable à la diathèse de l'acide urique représentée par la goutte articulaire.

Là encore, il ne s'agit pas d'un fait constant. Dans certains cas, en particulier dans le nôtre, cette hyper-

phosphorémie manque. D'autre part comment expliquer les cas où les concrétions sont constituées exclusivement ou avec prédominance de carbonate de chaux.

Un autre reflet du trouble du métabolisme général est peut-être *l'hypercholestérinémie* rencontrée dans certaines observations. Elle était nette dans notre cas et dans plusieurs autres (Weissenbach, Vignal-Guillaumin). Il y a là peut-être une indication sur laquelle on n'a pas insisté jusqu'ici.

b) Quelque soit l'importance de ces facteurs généraux, il reste à expliquer pourquoi, la précipitation calcaire ne se fait pas indifféremment en un point quelconque. On est ainsi conduit à réserver une place aux troubles tissulaires locaux. C'est sur eux qu'insistent surtout Thibierge et Weissenbach.

Ces troubles locaux pouvant être le point d'appel de la calcification, sont de divers ordres : troubles circulatoires locaux comme dans le syndrome de Raynaud, sclérose du tissu conjonctif comme dans la sclérodermie.

Thibierge et Weissenbach font jouer à cette sclérose conjonctive le rôle primordial : pour eux la calcification ne serait que l'aboutissement des lésions histologiques.

On voit donc que la pathogénie de ces faits reste encore bien obscure et que selon les cas, il faut tenir compte de tout ce qui peut modifier la teneur en calcium de l'organisme et surtout la solubilité du calcium dans les humeurs et les tissus. Les causes générales et les causes tissulaires locales s'intriguent diversement.

Quoiqu'il en soit de toutes ces théories, il n'en est pas moins vrai que l'association des plaques calcaires de la peau avec la sclérodermie reste un syndrome qui du point de vue anatomo clinique a droit à une véritable autonomie.

DIAGNOSTIC

Parmi les affections prêtant le plus facilement à confusion avec les pierres de la peau se trouvent les *tophi goutteux*. Dans un certain nombre de cas, en particulier dans l'observation de Wildbolz parue en 1902 l'erreur fut commise. Les tophi se présentent comme de petites tumeurs molles au début et qui peuvent à ce stade de leur évolution s'éliminer après ulcération des téguments en laissant s'écouler une bouillie analogue à celle des concrétions calcaires. Plus tard ils peuvent prendre une consistance dure et même pierreuse. Ils siègent surtout autour des jointures et dans les bourses séreuses sous-cutanées, olécraniennes et prérotuliennes. Leur siège de prédilection est le pavillon de l'oreille au niveau du rebord de l'hélix. Cette localisation qui existe chez un cinquième des goutteux a une valeur diagnostique considérable. Les autres localisations les plus fréquentes sont les articulations des doigts et la face dorsale des mains, les poignets, les avant-bras, les coudes, les bourses prérotuliennes, les crêtes tibiales. Ils coexistent presque toujours avec des subluxations ou des ankyloses des articulations digitales. En l'absence de la crise au niveau du gros orteil, qui est la signature de la goutte urique, il faut pratiquer des examens chimiques et

radiologiques qui apporterons des éléments de certitude au diagnostic.

En cas de goutte urique les extrémités osseuses apparaîtront vacuolisées, quelquefois déchiquetées en hallebarde par des dépôts matiques transparents aux Rayons X. Dans les concrétions calcaires par contre, on constatera l'intégrité absolue du tissu osseux et la présence sur les plaques de taches sombres qui seront les images des pierres de la peau imperméables aux radiations. L'examen chimique prouve que que les tophi sont en majeure partie constitués par des urates et de la cholestérine, tandis que les pierres de la peau renferment exclusivement du phosphate et du carbonate de chaux en proportions variables.

La confusion avec les nodules d'Heberden et de Bouchard n'est possible qu'à la faveur d'un examen superficiel.

De même l'anologie n'est que lointaine avec certains faits de neuro-fibromatose. Cependant Renon et Dufour dans une observation publiée à la Société médicale des hôpitaux semblent ranger les pierres de la peau tout près de la neuro fibromatose. Ces auteurs fondaient leur opinion sur la coexistence de tumeurs cutanées et de taches pigmentaires chez leur malade. Mais la présence de fibres nerveuses au milieu du tissu fibreux ou du tissu conjonctif lâche qui constitue la nodosité de la maladie de Recklinghausen peut aisément éviter toute erreur.

La précipitation de sels de chaux peut se voir dans certains cas de tumeurs cutanées à évolution lente,

comme les fibromes, les lipomes, les chondrômes, les kystes sébacés. Mais dans ces cas, il s'agit plutôt de tumeurs uniques contairement à ce que l'on voit dans les pierres de la peau où les nodules sont multiples. De plus malgré tout, ces tumeurs calcifiées conservent encore sous le mieroscope quelques éléments qui trahissent leur origine.

L'épithélioma calcifié de Malherbe peut aussi donner lieu à confusion avec les pierres de la peau. Mais la constitution chimique n'est pas absolument la même. A l'examen histologique on se trouve en présence d'une tumeur calcaire entourée d'une gaine fibreuse conjonctive d'aspect hyalin présentant par place un début de calcification. Mais dans cette gaine se trouvent également des cellules néoplasiques sous forme d'amas irréguliers, allongés, dont la répartition rappelle les amas cellulaires de l'épithélioma tubulé.

Le phlébolithe se distingue facilement des concrétions sous-cutanées, par son siège fréquent sur le trajet de la saphène. Au point de vue histologique, il est assez difficile à reconnaître des éléments de la paroi veineuse qui cependant en certains endroits ferme une capsule à la calcification néofermée.

Le kyste épidermique calcifié est caractérisé par ses deux parties, l'une formée de lamelles cornées nettement distinctes, l'autre constituée par une substance amorphe et granuleuse.

Rappelons en terminant le cas de Pozzi, où une concrétion calcaire, située au fond d'un ulcère de jambe, fut d'abordpris e pour un séquestre en voie d'élimination.

TRAITEMENT

Le seul traitement curatif est l'ablation chirurgicale des concrétions, lequel n'est possible que dans le cas de concrétions peu nombreuses et localisées, et encore celui-ci ne met-il pas à l'abri des rédicives.

La thérapeutique médicale est très décevante. Elle varie selon l'hypothèse pathogénique adoptée.

Le régime alimentaire devra éviter les aliments riches en calcium ; en particulier le lait et les légumes.

Dans le but d'acidifier les humeurs, pour empêcher la précipitation de calcium, on utilisera la cure de citron (Cramer). De même on pourra prescrire l'acide phosphorique.

Dans les cas où l'on peut suspecter les troubles endocriniens, l'opothérapie simple ou complexe est indiquée (ovaire, thyroïde, parathyroïde).

L'hérédo-syphilis étant une cause fréquente de lésion des glandes endocrines on devra la rechercher et la traiter s'il y a lieu (Weill et Weissmann).

Wolff et Vallette ont vu une légère rétrocession de la sclérodermie après sympathectomie des ganglions cervicaux, mais cette intervention n'a pas eu d'action sur les calcifications.

Les rayons ultra-violets ont donné des résultats dans certains cas de sclérodermie.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Concrétions calcaires sous-cutanées des doigts, associée à une acrocyanose permanente avec accès d'acrocyanose paroxystique (syndrome de Raynaud) *Etude biochimique* par : R. J. Weissenbach, S. W. Vignal et Ch.- O. Guillaumin (*Bulletin de la Société Française de Dermatologie*, n°7, juillet 1929).

Mme X..., âgée de 41 ans, vient consulter le 6 février 1926 pour des troubles de circulation des mains : cyanose permanente, avec accès de cyanose paroxystique, déformation de certains doigts, due à la présence de dépôts calcaires.

Le début des troubles remonte à 15 ans environ, ceux-ci s'étend depuis très lentement accentués. La malade en lie l'apparition, et peut-être a-t-elle raison, à un traumatisme, accident d'automobile, d'ailleurs peu grave et quoique six mois se soient passés entre l'accident et le premier accès d'asphyxie des doigts. En février 1910 en effet, Mme X... a été légèrement blessée au cours d'une collision d'automobile : le choc fut peu violent, il n'y eut pas de perte de connaissance, mais des plaies cutanées du visage ayant nécessité la suture. Une semaine plus tard apparut un ictère d'intensité moyenne, sans décoloration des matières, qui dura une huitaine de jours.

Au mois de novembre 1910 la malade, qui avoue n'avoir jamais eu auparavant de troubles de la circulation, présente le premier accès, d'ailleurs léger, de cyanose des doigts. Depuis cette époque, jusqu'en 1915, elle remarque que ses doigts sont toujours bleus, surtout en hiver. Ce n'est que pendant les grandes chaleurs que les doigts reprennent leur aspect normal. Sur ce fond de cyanose permanente se sont greffés des accès de cyanose paroxystique qui sont allés en s'accentuant de fréquence et d'intensité, mais ne s'observaient qu'en hiver. Dès ce moment la cyanose permanente et au cours des accès, l'augmentation de celle-ci, était beaucoup plus accentuée et plus étendue sur le médius droit.

En juin 1915 apparaissent sur le bord radial et la face palmaire de la 3e phalange du médius droit de petits durillons, dont la formation est attribuée par la malade au traumatisme provoqué par l'aiguille, car elle cousait sans dé, les troubles circulatoires en rendant la pression désagréable. En décembre elle remarque la présence sous la peau de petites taches, blanches et dures qui sont les premières concrétions.

Depuis cette époque jusqu'à maintenant, les troubles ont toujours été en s'accentuant : cyanose permanente, accès de cyanose paroxystique des mains, augmentation du nombre des concrétions du médius droit et leur extention à la 2e et à la 1re phalange. En 1925 la radiographie révèle quelques petites concrétions à la troisième phalange de l'annulaire droit, du médius et de l'annulaire gauche. Un grand nombre de concrétions ont été éliminées par érosion de la peau, suivant un mode que

nous décrirons plus loin. La malade a facilement froid aux pieds depuis longtemps, mais il n'y a guère que depuis quelques mois qu'elle s'est aperçue d'un état de cyanose analogue à celui des mains quoique beaucoup moins accentué, avec de temps à autre, des accès tantôt de cyanose plus accentuée, tantôt de syncope.

Pendant ces dix dernières années, la malade a consulté un grand nombre de médecins et de chirurgiens de Paris et de province, sans avoir tiré bénéfice des traitements prescrits. Nous-mêmes l'avons soumise à un traitement interne (endocrinien et médicamenteux), associé à un traitement physiothérapique (diathermie, ionisation à IK.) qui donna une amélioration de l'acrocyanose et du syndrome de Raynaud, mais que la malade jugea insuffisant. Manquant de persévérance elle abandonna le traitement.

Etat actuel : Mme X..., en dehors des troubles pour lesquels elle est venue consulter, est en bonne santé. Elle mesure 1 m. 68 et pèse 65 kgr.

A l'exception du médius droit, que nous décrirons à part, les deux mains ont dans leur ensemble un aspect identique. La phalangette, la phalangine et les deux tiers de la première phalange sont bleu-lilas, la teinte va ensuite en s'atténuant progressivement sur le dos de la main jusqu'au poignet. D'après la malade, cet aspect est l'aspect habituel à cette époque de l'année, quand elle se trouve depuis un certain temps dans une pièce chauffée, comme c'est le cas au moment de l'examen, la température étant de 18°.

Sur ce fond quasi permanent le froid ou l'émotion

accentue par crise de quinze à vingt minutes la cyanose, les troisième et deuxième phalanges devenant bleu noir et la teinte du reste des doigts de la main s'accentuant proportionnellement. Ces crises se répètent très fréquemment depuis trois mois : une dizaine de fois par jour. Au toucher la main est froide, les extrémités des doigts glacés. La peau n'est pas sèche, plutôt humide. Il n'existe pas d'épaississement dense de la peau, pas de sclérodermie, mais plutôt au contraire de l'atrophie. La peau est en effet extrêmement fine, se plissant très facilement, glissant sur les plans profonds sauf au niveau des concrétions où elle est adhérente. A l'extrémité palmaire des doigts on note de petites fissurations sèches, non douloureuses, et sur les parties latérales de petites formations cornées légèrement saillantes, que la malade assimile à des cors et qui sont produites par le frottement. A la face palmaire de la troisième phalange de l'auriculaire et de l'annulaire gauche, la peau fait saillie, elle est tendue, lisse, brillante, très amincie, et laisse voir par transparence de petites masses blanc jaunâtre constituées par les concrétions. A ce niveau la consistance est ferme, dure, et la peau est fixée sur la masse des concrétions. L'aspect est analogue à la face palmaire de la deuxième phalange du pouce droit. A l'extrémité de l'annulaire droit, presque sous l'ongle, on sent au toucher deux ou trois petites masses incluses.

C'est au médius droit qu'existe le maximum de déformations : celui-ci presque doublé de volume, se présente avec une teinte cyanique générale, sur laquelle tranche, à la face palmaire et à la face dorsale, une série de bos-

selures inégales, de coloration blanc jaunâtre. Ces bosselures sont du volume d'un pois en moyenne, mais il en existe de nombreuses plus petites et deux plus volumineuses sur les parties latérales de la face dorsale de l'articulation de la première et de la deuxième phalange. Leur consistance est demi-molle pour les plus grosses, dure et calcaire pour toutes les autres.

Ces concrétions s'éliminent au dehors, soit spontanément, soit après l'application d'un pansement humide, la peau se fissure et par l'orifice, tantôt s'écoule un liquide blanc jaunâtre crémeux qui contient de très petits grains durs, tantôt s'éliminent quelques concrétions du volume d'un grain de millet. La peau se cicatrise après un suintement séreux qui ne dure que très peu de temps, moins d'une journée. Il ne s'est jamais produit d'inflammation, ni de suppuration à la suite de l'élimination des concrétions.

On ne constate pas de trouble important de la sensibilité objective à la piqûre, au toucher, au chaud, au froid. Les réflexes tendineux sont normaux.

Il est un point sur lequel nous insistons, car nous avons soigneusement interrogé la malade à ce sujet, et elle est formelle dans ses affirmations : jamais il ne se produit au cours de ses accès, de syncope des extrémités. Les accès consistent toujours en accentuation de cyanose. De même, les accès n'ont jamais été suivis de sphacèle vrai. La malade ressent au cours de l'accès un engourdissement, mais elle ne présente pas de vraies douleurs, pas de phénomène de l'onglée et non plus d'ailleurs de fourmillements intenses et douloureux, quand la circula-

tion se rétablit. De même qu'un certain degré de cyanose est permanent, la malade a toujours l'impression d'avoir les mains et les doigts froids.

La malade affirme que chaque fois qu'elle se pique le médius droit avec une aiguille, apparaît dans les huit ou dix jours qui suivent une concrétion au point piqué. Ce fait ne se produit pas si la piqûre siège sur un autre doigt. Dès les premiers accès de cyanose, ceux-ci ont toujours été beaucoup plus accentués en intensité et en extension au médius droit, qui a présenté les premières concrétions et qui en présente le plus actuellement. Une émotion vive provoque un accès de cyanose comme l'exposition au froid. Il y a toujours une accentuation de la cyanose, sans toutefois véritable crise, deux ou trois heures après les principaux repas. La malade prend de grands bains chauds à 40 et 41 degrés : si elle a le corps en entier, plongé dans l'eau, à l'exception des mains, l'aspect cyanotique de celles-ci n'est pas modifié, il lui faut aussi plonger les mains dans l'eau du bain pour voir au bout de une minute environ, la cyanose disparaître.

L'examen des pieds et des orteils révèle l'existence d'une série de troubles analogues aux troubles des mains, mais très atténués. La peau de la troisième et de la deuxième phalange des orteils est de coloration bleu-violet moins accentué qu'aux doigts. La teinte va en s'atténuant sur la première phalange. Au niveau des métatarsiens, la peau est pâle, le reste du pied est de coloration blanc bleuâtre. Les jambes ont une coloration à peu près normale sans cyanose, ni érythrocyanose sus-mal-

léolaire. Un petit placard du type érythème pernio, existe sur les deux gros orteils. Les pieds sont froids. La peau est mince, fine, sans sécheresse, plutôt humide. La malade se plaint d'avoir souvent l'impression de froid aux pieds.

En dehors d'une très légère teinte bleutée de la peau du lobule du nez, il n'y a rien à signaler sur les téguments de l'extrémité céphalique.

Il n'y a rien à signaler sur l'état des téguments du reste du corps.

L'examen général révèle peu de particularités dignes d'être notées ; la malade est bien réglée depuis l'âge de 13 ans, et dans son enfance elle mangeait beaucoup.

Elle appartient à une famille de goutteux ; son père est mort à 32 ans d'accident. Sa mère, rhumatisante, mais non goutteuse, serait en bonne santé.

Recherches et examens spéciaux.

1° *Radiographies.* — Les dépôts calcaires, occupent avant tout le tissu cellulaire du médius droit gagnant la main à l'articulation métacarpo-phalangienne, sur le bord radial de celle-ci.

On note quelques petites concrétions, dans la pulpe de la troisième phalange de l'auriculaire droit, de la deuxième phalange du pouce droit, de la troisième phalange du médius, de l'annulaire et de l'auriculaire gauches.

Quoique l'affection évolue depuis 15 ans, la structure osseuse est intacte. Il n'existe aucune lésion de raréfaction ou de densification, ni de lésion articulaire. Seule la phalangette du médius droit est de contour et de struc-

ture un peu flous, encore s'agit-il d'altérations minimes, si on les met en parallèle, avec l'importance des calcifications cutanées. On ne note aucune calcification des artères de l'avant-bras, de la main ou des doigts.

2° *Examen chimique des concrétions.* — L'échantillon à examiner se présente sous l'aspect d'une pâte de couleur blanche, très légèrement jaunâtre, devenant après dessiccation très friable et se laissant parfaitement réduire en poudre homogène.

Après dessiccation à + 100°, la constitution centésimale est déterminée ainsi qu'il suit :

Matières organiques..... 27,9 %

constituées surtout par des matières grasses (dont 2,3 % de cholestérine et une petite quantité de matières albuminoïdes).

Matières minérales..... 72,1 %

Dans celles-ci on dose :

Acide carbonique (en Co^3Ca)..... 8,3 %
Acide phosphorique (en PO^4H^3).... 39,2 %
Calcium total (en Ca) ..... 27,9 %

En défalcant la fraction de calcium, présente sous forme de Co^3Ca, celle combinée à l'ion phosphorique correspond, aux erreurs d'expérience près, à du phosphate tricalcique. Celui-ci constituerait ainsi 63 % du total.

Le reste des minéraux est représenté par des traces de fer, de chlore, de sodium, et des traces plus minimes de fluor, de silice, de potassium et de magnésium qui sont

d'ailleurs sans grand intérêt, le produit extrait du doigt n'ayant subi aucun lavage avant l'analyse.

L'acide urique n'est présent qu'à l'état de traces négligeables.

L'acide oxalique est totalement absent ou au plus présent à raison de 0,04 % (en oxalate de Ca) limite de sensibilité de la technique employée.

En résumé, la pâte constituant la concrétion est une émulsion épaisse de phosphate tricalcique (avec 1/8 de carbonate de chaux) dans des matières grasses assez riches en cholestérine.

3° *Examen cyto-bactériologique des concrétions.* — Les examens directs des frottis montrent que la pâte crémeuse est constituée par une masse amorphe dans laquelle on ne trouve pas d'éléments cellulaires identifiables en dehors de très rares leucocytes ou hématies. Aucun germe n'y est décelable.

Les ensemencements pratiqués sur différents milieux n'ont donné naissance qu'à quelques rares colonies d'un staphylocoque blanc.

Deux cobayes ont été inoculés sous la peau de l'abdomen. Ils n'ont présenté aucun chancre d'inoculation, ni aucune lésion ganglionnaire. Sacrifiés six mois plus tard, ils étaient indemnes de tuberculose.

4° *Examen physique et physico-chimique du sang* :

1° Volume des globules pour cent volumes de sang total..... 36 %

2° Volume des globules comparé au volume globulaire normal moyen (pris égal à 42 %)..... 85 %

Examen physico-chimique.

		Valeurs normales
1° Equilibre acides-bases (concentration en ions H^1; pH^{38}.....	7,39 %	7,32 à 7,40
2° Réserve alcaline ; bicarbonate, exprimés en volumes de CO^2 à 0° sous 760 mill.....	58,6 %	55 à 63 %

Examen chimique.

1° Plasma	Par litre en grammes	Valeurs normales
Eléments azotés : urée.....	0,26	0,20 à 0,45
Acide urique.....	0,022	0,035 à 0,045
Calcium ionisé.....	0,0215	0,022 à 0,028
Calcium total.....	0,088	0,095 à 0,110
Cholestérine.....	2,34	1,50 à 1,90
Bilirubine.....	légèrement augmentée	
Acide phosphorique.....	0,084	0,120 à 0.150
2° Globules		
Acide urique salifié (urates acides).....	0,015	Variable selon l'acide urique plasmatique.
Acide urique combiné organique.....	0,175	0,150 à 0,180
3° Sérum		
Viscosité à + 20°	1,65	
Indice réfractométrique en albumine par litre.....	72,8	75 à 80
Globulines par litre.....	23,7	
Sérine par litre.....	49,1	
Rapport des globulines aux albumines.....	32,5 %	33 à 40 %

5° *Examen chimique des urines.* — L'examen chimique des urines est normal, sauf en ce qui concerne les points suivants : augmentation du rapport $\frac{\text{acide urique}}{\text{urée}} = 5,9$ (au lieu de 25-3). Le rapport $\frac{\text{azote uréique}}{\text{azote total}} = 81$ (normal).

Diminution de l'acidité ionique : pH = 7,0 au lieu de 5,8 à 6,2.

L'élimination dans les 24 heures était pour les chlorures (en NaCl) de 10 gr. 54, pour les phosphates (en P^9O^5) de 1 gr.12, pour la chaux (en CaO) de 0 gr. 26, pour le magnésium de 0 gr. 119. Les urines ne contenaient ni sucre, ni albumine, ni aucun autre élément anormal.

6° *Réaction de Bordet-Wassermann du sang.* — La réaction de Wassermann et de Hecht sont négatives.

7° *Métabolisme basal.* — La détermination a donné les résultats suivants :

Quotient respiratoire réel : 0,714.

Métabolisme basal : 43,88 (N = 36).

Le métabolisme basal est donc augmenté de 21 %.

8° *Autres recherches.* — L'acrocyanose permanente et paroxystique, nous ont conduit à étudier en détail le régime circulatoire par les épreuves classiques.

A) Recherche de l'indice oscillométrique (oscillomètre de Pachon; brassard de 10 cm. Malade couchée, habillée. T. de la pièce 18°. Doigts bleus et froids au moment de l'examen.

6 février 1926 :

Poignets				Chevilles			
	Droit		Gauche	Droite		Gauche	
Pression	Amplitude des oscillations	P	A	P	A	P	A
—	—	—	—	—	—	—	—
				16	0		
				15	1/4		
				14	1/2	14	0
				13	1/2	12	1/4
12	0	12	0	12	1	12	1/4
11	1/4	11	1/4	11	1 1/2	11	1/2
10	1/4	10	1/4	10	1 1/2	10	1/2
9	1/4	9	1/4	9	1	9	1/2
8	0	8	0	8	1/2	8	1/2
				7	1/2	7	1/4
				6	0	6	0

La mesure de la tension artérielle aux deux bras donnait avec la méthode auscultatoire : TM × 12 ; TM n, 7. Avec l'oscillomètre de Pachon placé au même point, mêmes chiffres, avec oscillation maxima de 3 degrés.

11 février 1926. — Mêmes chiffres que le 6 février. L'aspect des mains est sensiblement le même. Température de la pièce 18° ; température extérieure 12°-13°.

B) Epreuve du réchauffement (11 février 1926. Dans les conditions expérimentales indiquées ci-dessus).

α) Main à l'air, température de la pièce 18°		β) Main dans un bain d'eau à 40° (mesure au bout de 2 à 5 minutes)	
P	A	P	A
—	—	—	—
13	0	13	0
12	1/4	12	1/4
11	1/4	11	1/2
10	1/4	10	1/4
9	1/4	9	1/4
8	1/4	8	1/4
7	0	7	0

γ) Main dans un bain d'eau à 45°.

C'est seulement dans l'eau à cette température, que la malade éprouve l'impression que sa circulation est rétablie, les mains sont chaudes au toucher, toutefois leur coloration n'est pas rouge, mais toujours bleue, quoique sensiblement moins qu'à l'air (mesure faite au bout de 2 à 5 minutes).

Pression	Amplitude d'oscillation
—	—
13	0
12	1/2
11	1
10	1/2
9	1/4
8	1/4
7	0

C) Epreuve du Nitrite d'amyle et de la trinitrine. Réaction normale sur le visage, bouffée de chaleur, rougeur, sensation de battement. Aucune modification de l'aspect des mains et des pieds. A l'époque de ces recherches, nous ne possédions pas encore l'acétylcholine pour en étudier les effets chez notre malade.

D) Réflexe oculo-cardiaque et solaire. Réflexe oculo-cardiaque : ralentissement de 4 pulsations par minute.

Réflexe solaire : baisse de TM × de 1/2 centimètre de mercure (brassard huméral).

OBSERVATION II (Résumée)

(Talmazskaia, Thèse Paris, 1928.)

Femme de 70 ans. Syndrome de Raynaud apparu à la ménopause. Il y a 3 ans apparition de petites masses dures et indolentes au niveau des doigts. Un an plus tard des phénomènes inflammatoires se produisirent à l'annulaire gauche, et aboutirent à l'élimination d'une petite concrétion calcaire. Des manifestations semblables se succédèrent pendant trois mois sur plusieurs autres doigts.

A l'examen actuel on note la présence de concrétions calcaires sur les doigts des deux mains et sur l'avant-bras gauche. Sur la rotule gauche il existe un petit placard grand comme une pièce de cinquante centimes.

L'examen chimique de plusieurs concrétions a montré qu'elles étaient en majeure partie constituées par du phosphate de chaux.

La teneur du sang en calcium était de 95 milligr. par litre.

OBSERVATION III (Résumée)

(Fernet et Nahan, *Bull. de la Soc. Fr. de Derm. et Syph.*, 13 nov. 1919.)

Le malade âgé de 16 ans, présentant parfois de l'acrocyanose des extrémités et en hiver le phénomène du doigt mort a vu, depuis un an, développer successivement des concrétions calcaires au niveau des pouces, du médius droit, du genou droit et de la plante du pied gauche.

Ces tumeurs sont arrondies et mobiles sur les plans profonds. Par la pression on peut faire soudre un liquide blanchâtre, analogue à de la craie délayée, qui contient du phosphate et du carbonate de chaux.

La radiographie a montré l'intégrité du squelette et l'absence de connexion entre le squelette et les concrétions.

OBSERVATION IV (Résumée)

(Thibierge et Weissenbach, *Annales de dermatologie*, mars 1911.)

Irma B...,âgée de 54 ans vient consulter pour une ulcération de la jambe gauche survenue deux ans auparavant à la suite de l'expulsion spontanée d'une concrétion du volume d'une lentille, dont le début remontait à 5 ans environ.

Le début de l'affection remonte à 1894 : Pendant, l'automne la malade vit apparaître un syndrome de Raynaud etdans les derniers jours de l'année, après quelques phénomènes douloureux, la première concrétion des doigts fit son apparition sur l'auriculaire droit. Trois mois plus tard elle s'éliminait spontanément après ulcération de la peau. Des phénomènes analogues se produisirent successivement pendant 9 ans et alternativement aux deux mains. L'expulsion était parfois douloureuse.

En 1897 une petite tuméfaction apparaît à la rotule gauche et s'ulcère quelques mois après, en laissant couler un liquide crayeux.En 1903 une concrétion du 5e orteil droit s'ouvre et laisse soudre un liquide identique au précédent.

En 1905 et 1906 les nodules calcaires s'étendent aux avant-bras et au tiers inférieur de la jambe gauche. En 1910 une tumeur s'ulcère au 3e orteil gauche.

A l'examen on trouve des tumeurs disséminées sur tout le corps mais spécialement au niveau des doigts, de la face interne des bras et des gouttières épitrochléo-olécraniennes. A la face antérieure de la rotule on voit trois grains analogues à des grains de chènevis.

La radiographie montre que ces tumeurs sont opaques aux rayons et, qu'au niveau de l'avant-bras gauche elles se disposent en traînées continues. Sous l'écran les concrétions paraissent moins nombreuses au membre inférieur. Toutes les radiographies montrent l'intégrité du squelette et l'absence de connexion entre les os et les concrétions.

L'analyse d'une calcification a montré la présence de carbonate et de phosphate de chaux avec prédominance de carbonate.

La malade présente de plus des signes de sclérodermie généralisée dont le début à type scléro-dactylique remonte à 1894. Les doigts sont allongés, fusiformes, la peau adhérente à l'os. Ces altérations s'étendent à la face dorsale de la main, au poignet, à la moitié inférieure de l'avant-bras, à la partie postérieure de la moitié supérieure de l'avant-bras. Au membre inférieur, les lésions sont moins intenses. Le nez est effilé, les paupières infiltrées.

Il existe une atrophie musculaire très nette.

OBSERVATION V (Résumée).

(Weber, *In* article de Thibierge-Weissenbach. *An. de der.*, mars 1911.)

Femme de 40 ans, atteinte de sclérodermie des deux mains. Depuis des années la peau était froide et violacée, plus tard s'installa particulièrement à l'extrémité des doigts un état lisse atrophique de la peau.

On notait à la face d'extension des doigts la présence de concrétions calcaires.

OBSERVATION VI (Résumée).

(Lewandowsky, *Virchow's Archiv.*, t. CLXXXI, 1905).

Début il y a cinq ans par syndrome de Raynaud. Depuis deux ans, apparition des premières concrétions aux avant-bras. A l'examen, on constate la présence d'une sclérodactylie. Les calcifications prédominent aux mains et aux avant-bras. Il en existe quelques-unes aux pieds.

A la radiographie, ces nodules sont opaques et n'ont aucune connexion avec le squelette qui est intact. L'examen chimique a montré la prédominance de phosphate.

L'examen général montre seulement que le lobe gauche du corps thyroïde est hypertrophié.

OBSERVATION VII (Résumée).

(Stradiotti, *Il policlinico Sézione Médica*, 1910, fasc. 6 et 7 page 255).

Malade syphilitique depuis l'âge de 15 ans. En 1903 survient un syndrome de Raynaud des mains et des pieds, puis une sclérodactylie. Dans la suite, apparition de concrétions calcaires sur tout le corps : la première s'est localisée à la fesse au point d'une injection hypodermique, les autres sur les avant-bras, les bras et les cuisses. Aux fesses elles se disposent sous forme de grandes plaques dont l'une atteint 20 cm. de diamètre.

OBSERVATION VIII (Résumée).

(Weill et Weissmann Netter, *Annales de dermatologie*, décembre 1924).

La malade âgée de 28 ans est atteinte depuis l'âge de 8 ans de syndrome de Raynaud. Elle ne fut réglée qu'à 15 ans. Dans la suite, ses règles furent très irrégulières, et s'accompagnaient de vertiges, de troubles gastriques et de nervosité.

En 1914, à l'âge de 20 ans, les premières concrétions apparurent aux doigts. En juin 1915, durant l'hiver 1916-1917, pendant des périodes d'aménorrhée, des poussées se produisent spécialement localisées aux bourses prérotuliennes. En avril 1922, les règles apparaissent; aussitôt les phénomènes inflammatoires existant au niveau des précipitations calciques s'atténuent.

A l'examen, on note l'existence d'une sclérodactylie et de sclérodermie des membres inférieurs. La face est peu atteinte.

Notons que le père de la malade était syphilitique.

Recherches spéciales :

1° *Analyse physico-chimique du sang.*

	PH	Réserve alcaline en Co^2	Ca ‰	PO^4H^3 ‰
20 septembre. — Avant traitement thyroïdien	7,35	48 %	0,119	0,198
25 septembre. — Pendant le traitement thyroïdien	7,30	59 %	0,121	0,089
2 novembre. — Après le traitement thyroïdien	7,38	65 %	0,127	
24 novembre. — Pendant le traitement ovarien		55 %	0,122	0,2
6 février. — Après le traitement au Bi	7,35	62 %	0,101	0,170

2° Analyse des concrétions calcaires ;

Phosphate de Ca..... 90 %
Carbone de Ca..... 10 %

3° Réaction de Bordet-Wassermann, négative même après réactivation.

OBSERVATION IX (Résumée).

(Vallette, *Thèse de Strasbourg*, 1927).

Dans les antécédents on note que la malade ne fut réglée qu'à 15 ans. A l'âge de la ménopause, vers 42 ans, apparaît un syndrome de Raynaud, bientôt suivi de sclé-

rodactylie. Deux ans après le début de ces symptômes, les téguments du cou et du visage prennent l'aspect sclérodermique. En même temps que cette sclérodermie, les concrétions calcaires surviennent. La première, localisée au coude gauche, se présenta comme un véritable abcès ; les autres apparurent aux doigts et sur les faces d'extension des membres où elles conservent une disposition sensiblement symétrique.

Le réflexe oculo-cardiaque est augmenté (84 à 85). L'examen chimique des concrétions montre qu'elles sont constituées par du phosphate de chaux pur.

L'examen du sang montre qu'il n'y a pas d'hypercalcémie (0 gr. 115 de Ca par litre). Seul le phosphore sanguin est augmenté (0 gr. 5 par litre). Le Ph et la réserve alcaline sont normaux.

Ajoutons que les concrétions siègent indifféremment au niveau ou à distance des territoires cutanés atteints de sclérodermie.

OBSERVATION X (Résumée).

(Louis Ramond, *Conférences de clinique médicale pratique*, t. VII, *La sclérodermie.*)

L'affection remonte à 1913, la malade avait alors 33 ans. Dès le début de cette année apparaît un syndrome de Raynaud. Au mois de novembre commence une grossesse; l'asphyxie locale des doigts s'aggrave, les pieds se mettent à enfler et les téguments prennent l'aspect sclérodermique.

Actuellement l'examen, le nez est effilé, les poignets en demi-flexion, les doigts raides, les pieds en varus équin.

Depuis quatre ou cinq ans la malade présente des concrétions calcaires localisées aux coudes, aux genoux et dans la région sacro-coccygienne.

OBSERVATION XI (Résumée).

(*Sclérodermie calcaire.* Milian, Périn, Hérowitz. Soc. de der. et syph., séance du 10 avril 1930.)

En 1926, la malade alors âgée de 39 ans, remarque que les quatre derniers doigts de la main droite deviennent rouges. En 1928, on l'opère d'un psammone de l'ovaire. Quelque temps après cette intervention chirurgicale, un syndrome de Raynaud et une sclérodermie localisée aux hanches apparaissent. Dans la suite, ces deux plaques sclérodermiques s'infiltrent de granulations calcaires. Les poignets, les mains, les cuisses, les jambes et la face sont également atteints par la sclérose tégumentaire.

La malade présente un petit goître du lobe gauche du corps thyroïde : il n'y a pas de signes de maladie de Basedow.

Dans ses antécédents personnels, on note qu'elle n'a été régulièrement réglée qu'à l'âge de 15 ans.

La recherche de la calcémie a donné : 0 gr. 118. Le Wassermann est négatif.

OBSERVATION XII

(Dunin, *In* Thibierge-Weissenbach, *Ann. de derm.*, mars 1911.)

Deux malades se plaignent d'élancements aux extrémités des doigts. Quelques jours après deux concrétions calcaires s'éliminent. Ces accidents se reproduisent périodiquement depuis quelques années. Les doigts sont raides et durs.

L'analyse chimique dans ces deux cas a montré la présence de carbonate et de phosphate de chaux.

OBSERVATION XIII (Résumée)

(Lortat-Jacob, Fernet et Bureau, *Soc. de derm.*, mars 1929).

Le malade âgé de 31 ans, présente depuis 1918 une pigmentation brunâtre de la face et des mains. En 1928 deux petites tuméfactions rougeâtres et inflammatoires sont apparues dans les régions temporo-maxillaires.

A l'examen on constate l'existence de mélanodermie de la face, de sclérodermie du visage et de la région presternale. Dans les régions parotidienne supérieure et malaire, il existe symétriquement une sclérose intense de la peau avec plaques de blindage, constituées par des infiltrations de tumeurs dures, d'une dureté pierreuse. Quelques-unes ulcérées laissent apparaître de véritables plaques calcaires.

L'examen chimique des concrétions à montré la pré-

sence de carbonate de chaux. La calcémie est double de la normale. Le métabolisme basal a donné + 38 %. La réaction de Wassermann est négative.

OBSERVATION XIV

(Spillmann, Thibierge et Weissenbach, *Réunion dermatologique de Nancy*, 18 juillet 1925.)

Mlle R..., 14 ans, présente le 31 janvier 1916, les premiers symptômes d'une angine diphtérique bénigne. Du 20 au 30 mars, se manifestent les premiers phénomènes douloureux au niveau des genoux, accentués surtout pendant la marche. A la fin de juin on constate la rétraction des tendons achilléens. Le 2 août les jambes sont fléchies sur la cuisse et les avant-bras sur les bras.

C'est vers la fin de l'année 1917 qu'apparaissent pour la première fois des granulations sous-cutanées. En avril-mai 1918, le nombre des formations cutanées a considérablement augmenté et l'amaigrissement est très marqué.

En août 1919 les granulations s'abcèdent et donnent issue à une matière blanchâtre qui est reconnue à l'analyse chimique pour être du carbonate de chaux.

Au moment de l'examen, en novembre 1919, l'amaigrissement est très marqué ; les tendons font saillie sous la peau sous forme de cordons d'une dureté ligneuse qui provoquent une rétraction intense des différents segments des membres supérieurs et inférieurs. La flexion des jambes sur les cuisses, et des cuisses sur le bassin empêche complètement la station verticale. Le corps est couvert d'innombrables tuméfactions de dimensions

variables, les plus volumineuses atteignent le volume d'une mandarine. Quelques-unes se sont obcédées et laissent s'écouler un magma blanchâtre. Cette bouillie est composée de carbonate et de phosphate de chaux.

En décembre 1921, la malade est présentée au Dr Thibierge qui pose le diagnostic de concrétions calcaires sous-cutanées, d'origine sclérodermique.

L'inoculation à deux cobayes du liquide de ponction d'une concrétion, n'a donné aucun résultat. Les cultures faites avec ce liquide sont restées négatives.

L'examen histologique d'un fragment de peau, a montré, dans le tissu conjonctif sous-cutané, la présence de petites granulations calcaires qui se sont précipitées au sein d'une substance d'aspect hyalin, disposée entre les fibres conjonctives. Par son aspect et ses affinités territoriales ; on peut identifier cette substance à la dégénérescence colloïde.

OBSERVATION XV

(*Diestchy. Zeistch. fur. Klini. Med.*, 1907, LXIV, p. 377.)

Malade âgée de 12 ans, chez laquelle, à la suite d'un traumatisme de la jambe droite, apparurent des nodosités opaques aux rayons de Rœntgen au niveau des tendons fléchisseurs de la jambe, du tendon du quadriceps fémoral et du tenseur du fascia lata. Dans le panicule adipeux sous-cutané, on constatait également une infiltration calcaire sous forme de plaques situées autour des grands trochanters. Une des plaques vint à s'abcéder, et il s'en écoula un pus épais contenant du carbonate de chaux.

L'atrophie musculaire était extrêmement accusée et déterminait des attitudes vicieuses du tronc, du cou et des membres. Les membres supérieurs et inférieurs étaient immobilisés dans une attitude de flexion, invincible du fait de la rétraction des muscles fléchisseurs ; le tronc et le cou ne pouvaient être fléchis en avant en raison de la rigidité des muscles cervicaux et dorsaux postérieurs. En même temps que se produisirent ces incrustations calcaires sous cutanées, tendineuses, musculaires et les rétractions musculo-tendineuses, apparaissent des modifications notables des téguments. La peau des doigts présentait l'induration caractéristique de la sclérodactylie et le facies prenait le masque sclérodermique.

OBSERVATION XVI (Résumée)

(Profichet, Thèse Paris, 1900.)

Le malade âgé de 26 ans entre à l'hôpital le 1er août 1899. Le début de la maladie s'est fait à l'âge de 18 ans : deux tumeurs apparurent à la jambe droite et par l'ulcération des téguments qui se produisit quelque temps après à leur niveau, il s'écoula un mélange d'humeur et de petites pierres.

A l'examen nous constatons une atrophie musculaire surtout marquée aux avant-bras et aux moignons de l'épaule Sur la peau de la face antérieure des cuisses, de l'abdomen, de la paroi antérieure du creux axillaire, sur les membres supérieurs, on observe un grand nombre de petites tuméfactions, parfois réunies en amas, comme cela se voit sur la face antérieure des cuisses. Ces tumeurs

sont indolores. A leur niveau, la peau est souvent rouge-violacée. Elles ont une évolution identique : après ulcération des téguments elles laissent s'écouler un liquide contenant de petites granulations calcaires.

Il existe des troubles trophiques importants. L'atrophie des muscles antéro-externes et postérieurs des jambes est considérable. La peau est épaissie et manque de souplesse. Les mouvements d'extension et de flexion du pied sont limités. La flexion des genoux atteint à peine l'angle droit. Les cuisses sont très atrophiées ; la flexion des hanches n'atteint pas 90°. Au membre supérieur, les avant-bras sont fléchis sur les bras, les mains en demi-pronation, demi-supination et les éminences thénar et hypothénar presque disparues. La peau de la face dorsale des doigts est lisse et violacée. Les deltoïdes sont considérablement atrophiées.

Le malade est mort le 10 août, à la suite d'une diarrhée rebelle à tout traitement. L'examen chimique des matières calcaires a montré qu'elles étaient constituées par du carbonate et du phosphate de chaux, avec prédominance forte de phosphate.

OBSERVATION XVII (Résumée)

(Renon et Dufour, *Société médicale des Hôpitaux*, 6 juillet 1600.)

Depuis l'âge de douze ans le malade est tourmenté de crises douloureuses. La première a duré six mois, atteignant les muscles et les articulations ; évoluant sans fièvre, mais accompagnée de raideurs articulaires qui

rendaient les mouvements difficiles. A l'âge de 17 ans les douleurs réapparaissent, les jambes deviennent impotentes, les jointures peu mobilisables. Les bras sont pris également. Après 8 mois de maladie la guérison est obtenue mais sans restitution intégrale de la souplesse musculaire.

A l'âge de 24 ans, le malade constate au niveau du pli du coude gauche une nodosité sous-cutanée qui fut suivie de beaucoup d'autres.

Quand Renon et Dufour examinent le malade ils constatent la présence de concrétions calcaires aux bras, à la face externe des cuisses, aux régios lonmbaires et fessières. Le volume de ces tumeurs est variable, depuis celui d'un grain de plomb, jusqu'à celui d'un noyau de cerise, la consistance est dure. Elles contiennent un liquide crayeux, et sont opaques aux rayons X. Aux bras elles ont tendance à se fusionner en une chaîne continue.

L'examen chimique a décélé au sein de ces tumeurs, la présence de phosphate de chaux en assez grande quantité.

Le malade est impotent pour deux raisons : d'abord à cause d'une atrophie musculaire considérable prédominant à la racine des membres, et ensuite parceque la limitation des mouvements est encore accrue par des ankyloses dues à des infiltrations périarticulaires. La radiographie montre l'intégrité absolue des extrémités osseuses.

OBSERVATION XVIII

(Cramer., *Revue médicale de la Suisse Romande*), 1922, pg. 111).

Concrétions calcaires des doigts constituées par du phosphate et du carbonate de chaux.

OBSERVATION XIX (Résumée)

(Gilbert et Pollet, *Soc. méd. hôp.*, janvier 25.)

On note sur le scrotum une trentaine de productions qui vont du volume d'un pois à celui d'une noisette. Au toucher elles sont dures, piérreuses, indolentes. Elles adhèrent à la peau mais sont mobiles sur les plans profonds.

Le début a été lent, vers l'âge de 30 ans. Elles ont augmenté progressivement de volume pour atteindre les dimensions actuelles en une quinzaine d'années. Quelques tumeurs s'éliminèrent spontanément : la peau amincie se perforait, il s'écoulait une bouillie blanchâtre, un petit pertuis se formait qui se cicatrisait en peu de temps.

L'examen chimique des tumeurs donne : phosphate de Ca : 64 %, carbonate de Ca 7 %. Dans le sang on note : P^2O^5 = 0,83 par litre ; CaO = 0,208 par litre (les chiffres normaux sont : P^2O^5 = 0, 217 ; CaO = 0,15). Les tumeurs sont opaques aux rayons X.

OBSERVATION XX (Résumée)

(Bayle Thèse Paris, 1904.)

La malade âgée de 43 ans, présente depuis dix ans une petite tumeur siègeant à la partie antérieure de la jambe droite à 8 cm. de l'interligne articulaire du genou. Cette tumeur mesure 5 cm. de long sur 3 de large. La palpation montre qu'elle est formée de deux concrétions de consistance analogue à la pierre ou à l'os, adhérentes à la peau, mais libres sur les plans profonds.

L'examen histologique montre que ces calcifications sont enkystées dans une paroi conjonctive, poussant à l'intérieur, des prolongements qui en se rapprochant du centre subissent la dégénérescence hyaline.

L'analyse chimique du contenu de la tumeur a montré qu'elle était constituée par du phosphate de chaux (55, 5 %) et du carbonate de chaux (15 %).

OBSERVATION XXI (Résumée)

(Lexa, Thèse de Lyon, 1899.)

L'affection à débuté il y a 4 ans, par l'apparition d'une petite tumeur à la cuisse droite, bientôt suivie de plusieurs autres, évoluant sans douleur, sans réaction locale, sans issue par la peau de liquide.

Le malade est très amaigri. Les masses musculaires sont atrophiées.

Les tumeurs sont indolentes, de consistance presque

osseuse ; certaines cependant présentent de la fluctuation. La plus volumineuse atteint le volume d'un poing d'adulte. Elles sont constituées par du phosphate et du carbonate de chaux.

CONCLUSIONS

1° Nous rapportons dans ce travail un cas de concrétions calcaires de la peau avec sclérodermie chez un enfant et chez sa mère.

2° Au point de vue étiologique, le caractère familial de cette affection a été très rarement signalé. Dans notre cas la maladie existait depuis l'enfance chez la mère et et chez la fille.

3° L'étude radiographique permet de préciser la forme, le volume, le siège des concrétions, elle permet de déceler celles qui échappent à l'examen clinique.

4° La pathogénie des concrétions calcaires reste obscure. On a invoqué une théorie infectieuse, ou même parasitaire (Milian). L'état actuel des recherches s'oriente vers la notion d'une dyscrasie calcaire, véritable *goutte calcaire*. Pour expliquer la précipitation des sels de chaux, on invoque soit des causes générales, soit des causes locales.

Gilbert et Pollet insistent sur des causes générales et invoquent un trouble du métabolisme calcique, qu'il s'agisse d'hypercalcémie ou d'une diminution de la solubilité du calcium, le taux de la calcémie étant normal. Cette solubilité semble réglée par l'alcalose ou

l'acidose des humeurs et surtout par la teneur en phosphore. Le rôle du système nerveux et des glandes endocrines ne doit pas être négligé.

Thibierge et Weissenbach, sans nier la possibilité de conditions humorales générales, insistent sur les causes locales au niveau des tissus et mettent en évidence l'importance de la sclérodermie souvent associée, comme dans notre cas.

Il est probable qu'il faut être éclectique et que selon les cas, causes locales et causes générales s'associent diversement.

Vu : le Président de la thèse,
LEREBOULLET.

Pour le Doyen,
Le professeur délégué
BRUMPT.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

1899. *Morestin* et *Milian*. — Société anatomique, 9 juin 1899.

Duret. — Tumeurs multiples et singulières des bourses séreuses (Soc. anat., 4 juillet 1899).

Milian. — Les sporozooses humaines. Thèse Paris, 1899

Derville. — Infiltration calcaire de la peau (J. des sciences méd. de Lille, n° 39, 1899).

Lexa. — Thèse de Lyon, 1899.

1900. *Renon* et *Dufour*. — Soc. méd. hôp. Paris, 6 juillet 1900.

Jeanne. — Sur une maladie peu connue caractérisée par des concrétions phosphatiques sous-cutanées (Soc. anat., 20 oct. 1900).

Milian et *Neveu*. — Hygroma calcifié des bourses séreuses (Soc. anat., 12 oct. 1900).

Prafichet. — Thèse Paris, 1900.

Milian. — Presse méd., 29 déc. 1900.

1904. *Bayle*. — Thèse Paris, 1904.

1905. *Lewandowsky*. — Virchow's archiv., 1905.

1908. *Fritsh*. — La chaux dans ses rapports avec l'artériosclérose. Thèse Nancy, 1908-1909.

1910. *Thibierge* et *Weissenbach*. — Soc. méd. hôp., juillet 1910.

Lhermitte. — Calcinose généralisée (Sem. méd., nov 1910).

1911. *Thibierge* et *Weissenbach*. — Ann. de der., mars 1911.

1912. *Lhermitte*. — Périarthrite scapulo-humérale et calcifications de l'épaule (Sem. méd., p. 444).

1913. *Weissenbach* (*R.-J.*). — Recherches anatomo-cliniques et expérimentales sur les réactions du tissu conjonctif au voisinage des dépôts calcaires cutanés et sous-cutanés (Ann. de derm., 1913, p. 513).

1919. *Fernet* et *Nahan*. — Un cas de concrétions calcaires

sous-cutanées (Bull. Soc. Dermatol., 13 nov. 1919, p. 266).

Lambilliotte. — Rôle des glandes à sécrétion interne dans le métabolisme minéral de l'organisme (Thèse Lille, 1918-1919).

1921. *Guelpa.* — Sclérodermie par intoxication calcaire (Soc. méd. des Hôp., 25 juin 1921).

1922. *Cramer.* — Les concrétions calcaires sous-cutanées (Rev. médicale de la Suisse Romande, p. 111).

1923. *Chauffard* et *Wolf.* — Stucture et évolution du tophus goutteux (Presse médicale, n° 97).

Malamud et *Mazacco.* — La calcémie des femmes réglées ou en ménopause (C. R. Soc. Biologie, 1923, t. 1, p. 396).

Weil et *Guillaumin.* — Le calcium dans l'organisme humain (Ann. de Médecine, 1923, t. XIX, n° 4, p. 323).

— Le calcium chez l'homme. Son métabolisme normal et ses perversions (Revue de Pathologie comparée, 5 et 20 juillet 1923).

Weil-Guillaumin et *Weismann-Netter.* — L'hypercalcémie du Rhumatisme chronique. Le calcium et Mg sériques chez l'adulte normal, hypertendu ou athéromateux (Soc. de Biol., 24 mars 1923).

1924. *Merklen, Wolf* et *Vallette.* — Sclérodermie avec concrétions calcaires (Réunion Dermatologique de Strasbourg, 20 juillet 1924).

1924. *Tschimber (Mlle).* — La calcémie dans quelques états pathologiques (C. R. Soc. biol., 1924, XCI, p. 195).

Weils et *Weissmann-Netter.* — Concrétions calcaires sous-cutanées et insuffisance thyro-ovarienne (Annales de dermat., déc. 1924, p. 724-732).

1925. *Blum, Delaville* et *Van Caulaert.* — L'état physico-chimique des humeurs et les phénomènes d'ossification et de décalcification (C. R. Acad. des Sciences, 1925, CLXXX, p. 974).

Dalsace et *Guillaumin.* — Influence de la castration ovarienne sur le métabolisme du calcium et du phosphore (C. R. de la Soc. de Biol., 14 nov. 1925).

Gilbert et *Pollet.* — Un cas de concrétions phosphatées calcaires sous-cutanées (Soc. Méd. Hôp. Paris, 26 juin 1925) et contribution à l'étude des concrétions

calcaires sous-cutanées (Paris Médical, 31 octobre 1925, p. 345).

Guillaumin. — Quelques points de la physiologie du calcium dans l'organisme humain (Journal Médical Français, octobre 1925, p. 402).

Thibierge, Spillmann et *Weissenbach.* — Sclérodermie et granulations calcaires sous-cutanées (Presse Médicale, 19 août 1925).

1927. *Dalsace* (*J.*). — Castration ovarienne et trouble du métabolisme minéral. Thèse Paris, 1926.

Thibierge et *Weissenbach.* — Concrétions calcaires sous-cutanées, sclérodermie et maétbolisme du calcium (Paris Médical, 23 janvier 1926, p. 85).

Wolf et *Vallette.* — Goutte calcaire et sclérodermie dans leurs rapports avec le métabolisme du calcium (Revue de Médecine, 1926, nº 9, p. 1121).

1927. *Vallette.* — Thèse Strasbourg.

1928. *Talmazskaïa* (*F.*). — Thèse Paris.

Ramond (*Louis.*). — Conférences de clinique médicale pratique, t. VII (La sclérodermie, Vigot, éditeur).

Gloppe. — Calcifications des bourses séreuses (Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 14 juin 1928, p. 986-991).

Durham. — Archives de médecine Internationale, octobre 1928.

1929. *Stulz* et *Brenkman.* — Revue d'orthopédie, nº 6, nov. 1929, p. 481.

Weissenbach-Vignal et *Guillaumin.* — Bul. de la Soc. Fr. de dermatologie, nº 7, juillet 1929.

Lortat-Jacob, Fernet et *Bureau.* — Bul. de la Soc. Fr. de derm., mars et juillet 1929.

1930. *Gandy* (*Ch.*) et *Baize* (*P.*). — Calcifications pleurales (Presse médicale, 28 juin 1930, p. 877).

Milian, Périn et *Hurowitz.* — Sclérodermie calcaire (Bull. de la Soc. de der., avril 1930, p. 475).

Lereboullet et *Lelong.* — Bull. Société de Pédiatrie, février 1930, p. 53.

1083. — Imp. de la Faculté de Méd., Jouve et Cie, 15, rue Racine, Paris. — 11-30